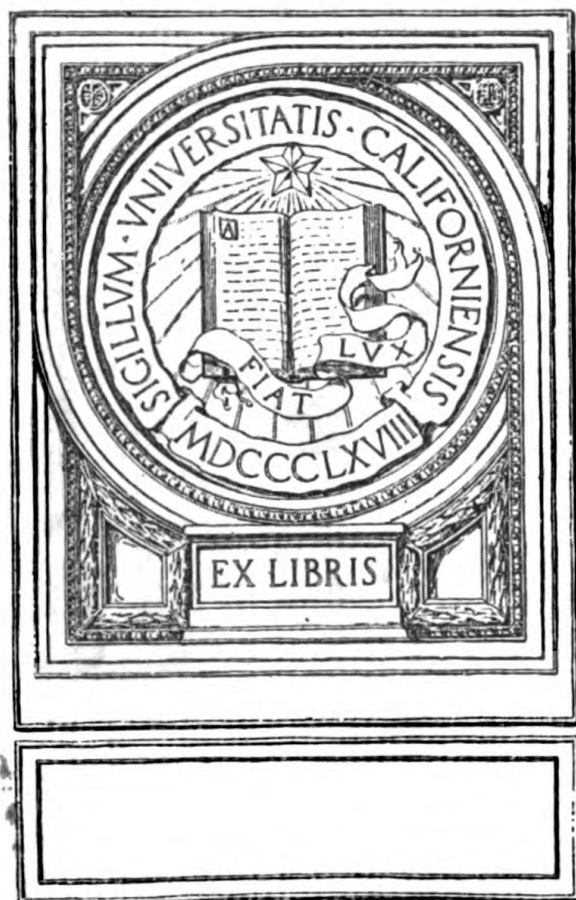




MEDICAL SCHOOL  
LIBRARY















# DEUTSCHE ZEITSCHRIFT FÜR NERVENHEILKUNDE

UNTER MITWIRKUNG

der Herren Prof. **Edinger**-Frankfurt a. M., Prof. **Foerster**-Breslau,  
Prof. **v. Frankl-Hochwart**-Wien, Prof. **J. Hoffmann**-Heidelberg,  
Prof. **v. Monakow**-Zürich, Prof. **Nonne**-Hamburg, Prof. **Oppen-**  
**heim**-Berlin, Prof. **Quincke**-Kiel, Prof. **A. Saenger**-Hamburg.

HERAUSGEGEBEN

VON

**Prof. Wilh. Erb**

**Prof. L. Lichtheim**

emer. Direktor der med. Klinik in Heidelberg. emer. Direktor der med. Klinik in Königsberg.

**Prof. Fr. Schultze**

**Prof. A. v. Strümpell**

Direktor der med. Klinik in Bonn.

Direktor der med. Klinik in Leipzig.

REDIGIERT VON

**A. STRÜMPELL.**

Offizielles Organ der „Gesellschaft deutscher Nervenärzte“.

**SIEBENUNDFÜNFZIGSTER BAND.**

(Mit 21 Abbildungen im Text.)



LEIPZIG,

VERLAG VON F. C. W. VOGEL.

1917.



ILLUSTRATION  
OF THE

Druck von August Pries in Leipzig.

## Inhalt des siebenundfünfzigsten Bandes.

### Erstes und zweites (Doppel-)Heft.

(Ausgegeben am 14. August 1917.)

	Seite
Oppenheim, Hermann, Zur Kenntnis der Veronalvergiftung und der funktionellen Formen der Sehstörung. (Mit 5 Abbildungen). . . . .	1
(Aus der medizinischen Universitätspoliklinik Rostock. Direktor: Prof. Dr. Hans Curschmann.)	
Boenheim, Felix, Über die topische Bedeutung der „dissoziierten Potenzstörung“. (Mit 4 Abbildungen) . . . . .	36
(Aus dem Stadt Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt [äussere Abteilung]).	
Werther, Über Liquoruntersuchungen und Liquorbehandlungen bei Syphilitischen . . . . .	61
(Aus der medizinischen Klinik der Universität Leipzig. (Direktor: Geh.-Rat v. Strümpell.)	
Stephan, Richard, Zur Kenntnis und Ätiologie der unter dem Bild eines Tumors verlaufenden Erkrankungen der Cauda equina . . . .	87
Auerbach, Siegmund, Zur Lehre von den Lähmungstypen . . . . .	101
(Aus der chirurgischen Abteilung Dr. A. Zawadskis des Pragahospitals in Warschau.)	
Higier, Heinrich, Über manche Komplikationen der Härtelschen Alkoholbehandlung des Ganglion Gasseri bei schweren Trigeminusneuralgien . . . . .	103
Besprechung:	
Stertz, Georg, Typhus und Nervensystem . . . . .	109
Zeitschriftenübersicht . . . . .	115
Literaturverzeichnis . . . . .	117
Gesellschaft Deutscher Nervenärzte . . . . .	148

### Drittes bis fünftes (Doppel-)Heft.

(Ausgegeben am 5. Oktober 1917.)

Bolten, G. C., Über Hypothyreoidie . . . . .	119
Bolten, G. C., Epilepsie und Tetanie . . . . .	160
Aus der inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses Augsburg. (Oberarzt: Prof. Fr. Port.)	
Gütermann, F., Ein Fall von multipler Hirnnervenlähmung mit gleichzeitigen Missbildungen am Thorax und an der rechten oberen Extremität. (Mit 3 Abbildungen) . . . . .	203

73765

	Seite
Aus der Klinik und Poliklinik für psychische und Nervenkrankte in Bonn. (Geh. Rat Westphal.)	
Hübner, A. H., Über Myotonie . . . . .	227
Aus der Nervenabteilung des k. u. k. Reservespitals Nr. 1 Lemberg. (Spitalkommandant: Oberstabsarzt Dr. Julius Reich.)	
Rothfeld, J., Beitrag zur Kenntnis der Acroasphyxia chronica hypertrophica. (Mit 3 Abbildungen) . . . . .	242
Goldmann, R., Der Menièresche Symptomenkomplex als Spätfolge des Kopfraumas . . . . .	258
(Aus der psychiatrisch-neurologischen Klinik in Groningen, Holland.)	
Kooy, F. H., Über einen Fall von Heredodegeneratio, Typus Strümpell, bei Zwillingen . . . . .	267
(Aus dem k. und k. Augusta-Barackenspital. Kommandant: Oberstabsarzt I. Kl. Dr. O. Byk.)	
Donath, J., Über die Wiederkehr der Muskeltätigkeit nach Operationen an kontinuierätsgetreunten Nerven . . . . .	275
Zeitschriftenübersicht . . . . .	291

### Sechstes Heft.

(Ausgegeben am 25. Oktober 1917.)

Aus dem Hauptfestungslazarett Posen. (Chefarzt: Stabsarzt d. R. a. D. Med.-Rat Dr. Clauss.)	
v. Dziembowski, Sigismund, Zur Kenntnis der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit. (Mit 4 Abbildungen) . . . . .	295
Aus der medizinischen Universitätsklinik in Rostock. (Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Martius.)	
Queckenstedt, Über Veränderungen der Spinalflüssigkeit bei Erkrankungen peripherer Nerven, insbesondere bei Polyneuritis und bei Ischias . . . . .	316
Aus der Militär-Nervenklinik des 7. A.-K. „Mariahilf“ in Crefeld.	
Baake, F., und Voss, G., Über fortschreitenden Muskelschwund mit myotonoiden Symptomen. (Mit 2 Abbildungen) . . . . .	330
Besprechungen:	
1. Mikroskopischer Atlas des menschlichen Gehirns. (A. Strümpell)	343
2. Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie. (A. Strümpell)	343
Zeitschriftenübersicht . . . . .	344



# **Zur Kenntnis der Veronalvergiftung und der funktionellen Formen der Sehstörung.**

Von

**Hermann Oppenheim.**

(Mit 5 Abbildungen.)

Während meiner Lazaretttätigkeit hatte ich Gelegenheit, einen Fall zu beobachten, der mein Interesse während eines Jahres fesselte. Ich hoffe, dass seine Mitteilung auch den Fachgenossen einiges Lehrreiche bieten wird. —

Leutn. d. Res. H., 19 J., Res.-Offiz. (Abiturient). Erste Untersuchung in meiner Wohnung am 7. X. 1915.

Seit April 1915 im Feld. Ende Mai auf Lorett Höhe kurze Zeit verschüttet, war lange Zeit dort im Trommelfeuer, wurde dann von Unruhe, Schlaflosigkeit, Herzbeschwerden befallen; ferner stellte sich Hyperidrosis ein. Am 7. Juni kam er aus dem Felde ins Feldlazarett, war dort bis zum 7. Juli, dann bis 1. Oktober 1915 in ambulanter Behandlung in Hannover.

Status: Lebhaft Tachykardie, schnellschlägiges Zittern, Zunge sehr trocken; Sehnenphänomene erhöht. Keine Veränderungen am Herzen nachweisbar. Neurasthenie. Aufnahme in ländliches Lazarett empfohlen.

24. I. 1916. Zweite Konsultation in der Sprechstunde: Er kommt aus Salzuffeln; hat dieselben Beschwerden: Zittern in den Knien, Ermüdbarkeit, Herzklopfen, Schlafmangel, Abmagerung, Kopfschmerz (Blutandrang nach dem Kopfe). Er könne nicht dagegen an, fürchtet, die Ruhe vor den Mannschaften zu verlieren.

P. 120, lebhafter Tremor, Augen glänzend, ganz leichte Vergrößerung der Schilddrüse.

Er gebraucht Veronal und Opium.

Hyperthyreoidismus?

Aufnahme ins Offizierslazarett des R.-L. Kunstgewerbemuseum empfohlen.

Vorläufig Antithyreoidin.

Die Aufnahme ins Lazarett erfolgte am 16. II. 1916.

Anamnese: Kam vom Gymnasium als Freiwilliger ins Feld am 12. X. 1914, machte dann im Februar 1915 einen Offizierkursus durch und kehrte Ende April 1915 als Offizier ins Feld zurück.

Ende Mai 1915 wurde er auf der Lorett Höhe verschüttet, nur kurze

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

Zeit. Besonders aber wurde er durch das Trommelfeuer erregt. Starkes Herzklopfen, andauernde Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, allgemeine Körperschwäche stellten sich ein. Er hatte damals besonders Neigung zum Weinen. während jetzt Neigung und Zwang zum Lachen besteht: er muss lachen, ohne dass ein Grund vorhanden ist, und kann sich dabei nicht beherrschen. Damals trat besonders ein Zittern in den Knien beim Marschieren hervor, beim Sitzen hörte es auf. Er empfand Atemstörungen beim Tragen des Tornisters und wenn er aufhörte, zu marschieren (?).

Jetzt besteht ein schmerzhaftes Gefühl im Rücken, das er nicht genau beschreiben kann, er wache davon auf. Der Schmerz ziehe den ganzen Rücken herunter.

Potus und Lues negatur. Wie sich später herausstellte, raucht er stark Zigaretten.

Früher war er nie krank, nur hatte er 2 mal im Jahre Perioden von Kopfschmerzen, die regelmässig wiederkehrten. Sie sassen im Hinterkopf und schwanden nach 2—3 Wochen Dauer von selbst.

Im allgemeinen ist er gut in der Schule mitgekommen, war gut in der Mathematik.

Keine Nervenkrankheiten in der Familie.

Gegenwärtige Klagen: 1. Kopfschmerzen, besonders beim lauten Sprechen (Kommandieren).

2. Zittern, wenn er einige Zeit gegangen ist.

3. Schweissausbruch beim Gehen und bei der geringsten Tätigkeit.

4. Kopfschmerz beim Erwachen.

5. Schlechter Schlaf, störende Träume.

6. Herzklopfen, besonders beim Schreiben, Lesen und längeren Gehen. —

Keine wesentliche Abmagerung.

17. II. 1916. Kein Exophthalmus, leichtes Lidmuskelzucken. Augenbewegungen frei. Kein Nystagmus, kein Gräfesches Symptom. Ophthalmoskopischer Befund normal.

Die seitlichen Schilddrüsenlappen sind vielleicht etwas vergrößert.

Puls ganz ruhig, 17—18 in  $\frac{1}{4}$  M. Auch nach schnellem Aufstehen aus der Rückenlage bleibt der Puls ganz ruhig.

In den ausgestreckten Händen kein Zittern.

Sehnenphänomene von gewöhnlicher Stärke.

Hautreflexe normal.

Kein Schwanken bei Augenschluss.

Facialis und Hypoglossus frei.

Keine Schreckhaftigkeit.

Gefühl für Berührungen und Nadelstiche am ganzen Körper erhalten.

Diagnose: Zurzeit nur subjektive Beschwerden von neurasthenischem bzw. hysteroneurasthenischem Charakter. Die frühere ambulante Untersuchung hatte den Verdacht des Hyperthyreoidismus erweckt, die entsprechenden Erscheinungen sind vielleicht durch die Therapie zurückgebracht worden. Verordnung: Kühle Halbbäder.

22. II. 1916. P. 25 in  $\frac{1}{4}$  M.; nach dem Ersteigen einer Treppe geht der Puls auf 30. Herztöne rein.

Keine nennenswerte Vergrößerung der Schilddrüse.

Nur geringes Zittern in den Händen.

Leichte angeborene Verkrümmung an dem 4. und 5. Finger der rechten Hand.

Beim Bücken keine ungewöhnlichen Kongestionerscheinungen.

Die Sensibilität war (nach meinen Aufzeichnungen) immer normal.

29. II. 1916. Patient ist heute früh 9 $\frac{1}{4}$  Uhr aus tiefem Schlaf schwer zu erwecken, lallt schlaftrunken, gibt an, dass er gestern unbeholfen gewesen sei, alles was er in den Händen hatte, fallen liess. Er will nicht viel getrunken haben. Puls ganz ruhig. Nach Angabe der Kameraden, die mit ihm das Zimmer teilen, soll der Schlaf des Patienten immer sehr tief und er schwer aus demselben zu erwecken sein. Es bedarf aber noch der weiteren Klarstellung der Sachlage.

Wie später ermittelt wird, hatte er — angeblich wegen der Schlaflosigkeit — in den letzten Nächten viel gebummelt, stark geraucht, sich Schlafmittel (s. u.) in grossen Mengen verschafft und war spät in der Nacht nach Hause gekommen.

1. III. 1916. Patient liegt schlafstüchtig und somnolent da, er macht mit den Armen halb unwillkürliche Bewegungen, die aber nicht gerade krampfhaften Charakter haben. Er soll gestern keinen Urin gelassen haben. Die Nahrungsaufnahme war sehr mangelhaft. Puls von gewöhnlicher Frequenz.

Pupillenreaktion schien im ersten Augenblick nicht vorhanden zu sein, kehrte dann aber gleich wieder.

Auf Bespritzen mit Wasser reagiert Patient.

Auf Befragen, was ihm sei, klagt er über Müdigkeit. Die Woche vor dem Eintritt des gegenwärtigen Zustandes soll er über auffallend wenig Schlafbedürfnis geklagt haben. Er bietet jetzt das Bild extremer Schlaftrunkenheit, manchmal spricht er lächelnd ein paar Worte. Beiderseitige Ptosis. Es besteht ein Nystagmus verticalis sowie anscheinend eine starke Blickbeschränkung.

Kniephänomen von gewöhnlicher Stärke, Hautreflexe normal.

Beim Lachen verzieht sich der Mund etwas nach links.

Ein typischer Fressreflex ist nicht vorhanden.

Ein Bauchreflex ist nicht hervorzubringen.

Er trinkt einen Schluck Milch, dann fällt der Kopf müde auf die Seite. Nachher trinkt er die Tasse aus, kommt aber dabei ins Husten (verschluckt sich).

Aufgefordert, seinen Namen zu nennen, nennt er nur den Vornamen, und es macht sich dann eine typische Perseveration bemerklich.

Respiration selten. Kein Stokessches Atmen.

Er lächelt fast andauernd, spricht dann auch ein paar Worte lallend vor sich hin.

Diagnose: Der Zustand ist nicht als hysterische Narkolepsie zu deuten; es ist auch nicht wahrscheinlich, dass es ein einfacher Erschöpfungszustand ist durch Insomnie. Entweder liegt ein toxisches Koma vor oder ein organisches Zerebralleiden (Tumor?).

Er soll gestern keinen Urin gelassen haben.

Es wird jetzt etwa  $\frac{1}{2}$  Liter eines hochgestellten Urins entleert.

2. III. 1916. Er ist gestern abend schon etwas freier gewesen, hat auch mehr Nahrung zu sich genommen. Heute morgen muss er wieder aus tiefem Schlaf geweckt werden, aber es gelingt doch leichter.

Die gestern geschilderten Erscheinungen an den Augen (d. h. Ptosis, Nystagmus und Blicklähmung) bestehen unverändert fort.

Es haben sich grössere Quantitäten Veronal bei ihm gefunden und es ist nicht ausgeschlossen, dass er eine grössere Menge dieses Mittels genommen hat. Es bleibt allerdings die lange Dauer des Komas und der geschilderte Augenbefund auffallend.

Er phantasiert jetzt fortwährend: Schwester Frieda soll zu ihm kommen usw.

Er soll schon am Tage vor Eintritt des Schlafzustandes unsicher und auch schon einmal schlaftrunken gewesen sein, so dass die Kameraden, mit denen er draussen zusammentraf, sich nach seinem Befinden erkundigten; er habe auch gebeten, man solle ihn nach Haus bringen, was man für einen Scherz hielt. Am Abend vor Eintritt des Komas habe er sich aber im Bett noch ganz gut unterhalten.

3. III. 1916. Das Sensorium hat sich inzwischen aufgehellt, doch ist die Verwirrung noch nicht ganz geschwunden, es besteht eine gewisse Unruhe und Jaktation. Die Ptosis und der Nystagmus sind zurückgegangen.

Die Temperatur ist andauernd eine subnormale.

Es unterliegt keinem Zweifel mehr, dass es sich um eine Intoxikation, vorwiegend mit Veronal, gehandelt hat; er scheint auch noch mit anderen Mitteln, wie Bromosan (?) gewirtschaftet zu haben (dafür hat sich aber kein Beweis bringen lassen).

Zur Durchführung der Entziehung ist eine Verlegung erforderlich, die aber auf Schwierigkeiten stösst.

4. III. 1916. Die Augen werden jetzt gut geöffnet, aber die seitlichen Bewegungen werden noch nicht ausgeführt. Größere Nystagmuskungen sind jetzt nicht nachzuweisen. Es besteht eine Insuffizienz der Recti interni. Puls 50—60 in der Minute. Temperatur noch subnormal.

Respiration ist nicht mehr verlangsamt.

Es ist ganz sicher, dass die Lähmung der Augenmuskeln eine echte ist, denn er bewegt, auch wenn er automatisch zur Seite blicken will, nicht die Bulbi, sondern den Kopf.

5. III. 1916. Die seitlichen Blickbewegungen sind noch aufgehoben; es besteht auch noch Strabismus divergens.

Es ist noch nicht klar, welche Art von Sehstörung vorliegt. Er will auch grosse Gegenstände, selbst das Gesicht nicht sehen, behauptet, nur den Umkreis des Gesichtes 4—5 mal zu sehen, auch mit jedem einzelnen Auge.

Ausser der Diplopie und event. Akkommodationslähmung muss auch noch eine zentrale Sehstörung im Spiele sein.

Handbewegungen scheinen vorwiegend in den rechten Gesichtsfeldhälften wahrgenommen zu werden (?). Der Puls ist noch verlangsamt.

Im ganzen ist das Bewusstsein heute frei.

In den Beinen alle Funktionen (in der Rückenlage) normal.

Cornealreflex beiderseits erhalten.

Über die Sensibilität ist zwar in dem Krankenblatt nichts enthalten, es geht aber aus meinen persönlichen Aufzeichnungen hervor, dass sie überall erhalten war.

12. III. 1916. Er will nur eine schwarze Linie sehen, weder den



Körper noch die Hand des Untersuchenden. Auch grosse Gegenstände werden nicht erkannt. Er macht merkwürdige Angaben: er sehe nur ein paar Striche, die zusammenlaufen. — Puls 60 in der Minute, regelmässig.

Es scheinen auch optische Sinnestäuschungen vorzuliegen.

Ophthalmoskopischer Befund und Pupillenreaktion immer normal.

13. III. 1916. Im Urin ist viel Veronal gefunden worden.

16. III. 1916. Er hält die Augen geschlossen wegen Überempfindlichkeit gegen Licht.

Handbewegungen werden nur zentral gesehen.

Pupillenlichtreaktion lebhaft. Augenbewegungen, besonders die seitlichen, sehr begrenzt.

Puls jetzt von normaler Frequenz.

Patient kommt in der Ernährung herunter, weil er fast nur Tee trinkt und wenig isst. Er steht nur mit doppelseitiger Unterstützung.

Beim Gehen hochgradige Cerebellarataxie und Asynergie, namentlich auffallende Dysmetrie, indem er ganz ungewöhnlich grosse — geradezu kolossale — Schritte macht.

An den Händen ist die Dysmetrie weniger auffallend. Er führt allerdings den Löffel ungeschickt zum Munde, gerät in die Umgebung desselben. Keine Adiadochokinesis.

In der Rückenlage keine Ataxie in den Beinen (s. jedoch unten). Es ist ihm aber nicht möglich, mit dem Bein einen Kreis in die Luft zu beschreiben.

In den letzten Nächten ist der Schlaf besser.

Die Amnesie ist immer noch ziemlich vollkommen für die Zeit vor dem Anfall.

Der Sehnerv ist ganz normal.

21. III. 1916. Sehen unverändert. Schlaf und Appetit unvollkommen.

24. III. 1916. Heute früh in heissem Bade Verwirrungsanfall und Weinkrampf. Jetzt wirft er sich noch hin und her, reagiert nicht auf Anruf, knirscht mit den Zähnen, lässt sich dann aber durch Bespritzen mit heissem Wasser so weit bringen, dass er die Augen öffnet, die Zunge zeigt und etwas spricht. Es handelt sich offenbar um einen hysterischen Anfall. Während der Untersuchung stellt sich ein Weinkrampf ein, Temperatur normal.

Im ganzen ist die Verwirrung noch gross.

Er macht allerhand Grimassen.

27. III. 1916. Der Anfall hat 1—2 Stunden gedauert. Seitdem ist das Bewusstsein wieder klar. Er hat auch keine klare Erinnerung an den Anfall. Handbewegungen sieht er an einigen Stellen des Gesichtsfeldes, hauptsächlich zentral. Puls von gewöhnlicher Frequenz, eher etwas beschleunigt.

Er hält die Lider für gewöhnlich geschlossen wegen Blendungsschmerz. Ophthalmosk. normal.

31. III. 1916. Gefässreaktion (Prof. C. Weber). Bei lokaler Muskelarbeit tritt eine starke umgekehrte Gefässreaktion ein. Die Verhältnisse liegen also so wie bei einer schweren Vergiftung des Blutes, durch das die Ernährung der betr. Hirnzentren schwer geschädigt ist oder durch die ein schädlicher Reiz auf sie ausgeübt wurde, dessen Folgen noch erkennbar sind.

31. III. 1916. Er klagt über Brennen in den Augen und über ein Augentränen, das auch nachweisbar ist. Wenn er die Augen dem Fenster zuwendet, hat er infolge der Blendung durch das helle Licht zunächst gar keine Gesichtswahrnehmung. Sowie er dann aber die schwarze Brille aufsetzt, erkennt er, dass es sich um 3 Fenster handelt, er sieht auch die Querbalken, erkennt auch, wenn ein Vorhang zugezogen wird. Ein starkes Konvexglas, das augenblicklich nur zur Verfügung steht, befördert das Sehvermögen nicht. Aufgefordert, nach seiner eigenen Hand zu sehen, bringt er dieselbe vor die Augen und stellt auch den Kopf ein, aber die Bulbi werden nicht eingestellt. Er kann seiner Hand mit den Augen jetzt sowohl nach r. wie nach l. folgen, dagegen nicht nach oben. Es besteht noch die Blicklähmung nach oben. Es kommt nur zu einem weiten Aufreissen der Augen. Die Blickbewegung nach abwärts ist jedoch vorhanden. Sehr oft entstehen auf der Haut des Gesichtes, Halses und Rumpfes rote Flecke, die schnell wieder verschwinden. Auf eine schnelle Annäherung der Hand an das Gesicht zuckt er lebhaft zusammen. Er weiss nicht, ob es der Lufthauch gewesen oder das Geräusch oder der Gesichtseindruck, der das lebhaftes Blinzeln hervorruft. Er hat auch bei geschlossenen Augen fortwährend optische Halluzinationen.

Namentlich nachts, in der Dunkelheit, will er viele Bilder vor den Augen haben.

Er klagt über andauerndes Jucken, besonders in der Gesichtshaut.

Seine Angaben in bezug auf das Verhalten des Sehens sind ganz konstant:

Er sieht in der Innenhälfte des Gesichtsfeldes Handbewegungen, wie es scheint unter beträchtlicher Einengung des Gesichtsfeldes.

Aufgefordert, nach bestimmten Richtungen zu sehen, benutzt er zwar wesentlich die Kopfeinstellung, versucht aber auch die Augäpfel in der Richtung einzustellen.

Der vorgestern zugezogene Geheimrat X. hat das Leiden für eine hysterische Amaurose erklärt, und zwar besonders deshalb, weil Pat. bei der Untersuchung die Augen auch nicht auf Objekte, deren Lage im Raum ihm bekannt sein musste, wie seine eigene Hand einzustellen schien. Das deutete auf einen psychischen Vorgang.

Mit den Händen führt Pat. fortdauernd spielende, pflückende Bewegungen aus.

Das Gesicht ist immer stark gerötet.

Die Nahrungsaufnahme ist noch eine unvollkommene und ungleichmässige.

Die diaphoretische Kur soll wieder aufgenommen werden.

Er kann jetzt etwas sicherer stehen, auch ohne Unterstützung. Beim Gehen ist es genau das früher beschriebene Bild, und es verdient Beachtung, dass sich trotz des langen Zwischenraumes zwischen den beiden Gehversuchen der Charakter der Störung ganz gleich erhalten hat. Der Gang sieht zunächst so grotesk aus, dass man unbedingt an psychische Momente als Grundlage denken müsste, wenn jede andere Erklärungsmöglichkeit mangelte. Einmal ist die Schrittlänge in ganz massloser Weise vermehrt. Er nimmt ungefähr einen Schritt, als ob er über einen Bach hinwegsetzen wolle, bleibt aber dann eine Weile mit dem Fuss in der Luft und setzt ihn darauf regellos nieder, dabei knickt der Rumpf zusammen, und es ist

die Synergie der Rumpf- und Beinbewegungen vollkommen aufgehoben. Wenn man ihn energisch auffordert, kleinere Schritte zu machen, so wird es allmählich wohl etwas besser, aber es fehlt ihm jedes Bewusstsein der Schrittlänge, so dass er z. B. das Schwungbein direkt neben das Standbein oder hinter dasselbe setzt. Jedenfalls weicht die Gehstörung durch den maximalen Grad der Dysmetrie wesentlich von jeder bekannten ab. Sie lässt sich aber doch durch die Annahme einer ungewöhnlich beträchtlichen Störung bestimmter Kleinhirnfunktionen erklären.

In der Rückenlage ist die Bewegungsataxie nur angedeutet oder zeigt nur einen schwachen Grad. Keine Adiadochokinesis.

1. IV. 1916. Der Pupillarlichtreflex ist eher etwas abnorm lebhaft.

Durch Konvexgläser lässt sich ein Ausgleich der Sehstörung nicht herbeiführen.

Es besteht noch die Insuffizienz der Recti interni.

Beim Vorhalten eines blauen Glases erklärt er sofort, dass ihn das Licht nicht mehr so blendet.

3. IV. 1916. Um mit Sicherheit die Zufuhr von Giften zu verhüten, wird Pat. unter ständiger Bewachung isoliert.

5. IV. 1916. Er vermag heute die Augen, ohne dabei zu fixieren, nach allen Richtungen fast in die Endstellungen zu bringen, wenn man ihn auffordert, nach rechts, links usw. zu sehen.

Nahrungsaufnahme etwas besser.

6. IV. 1916. Beim spontanen Zeigeversuch fährt er mit dem Zeigefinger weit über das Ziel hinaus, aber die Richtung wird dabei korrekt innegehalten. Dysmetrie ähnlich wie bei den Bewegungen der Beine.

Er habe das Gefühl, als ob das Bett in seitlicher Richtung hin und her schwanke.

Er macht häufig pflückende Bewegungen mit den Händen auf der Bettdecke.

9. IV. 1916. Beim spontanen Zeigeversuch erhebliche Dysmetrie, indem die Hand ohne Deviation weit über das Ziel hinausschiesst.

Augenbewegungen jetzt erheblich gebessert, nur nach oben etwas beschränkt.

12. IV. 1916. Es ist im Laufe der letzten Tage wiederholt zu Temperatursteigerungen bis über  $38,2^{\circ}$  gekommen. Einigemal schien sich diese Steigerung an eine körperliche Leistung anzuschliessen. Grosse Unruhe in den Händen. Der Strabismus divergens besteht noch. Der Lichtüberempfindlichkeit entspricht ein besonders lebhafter Reflex sowie eine starke Tränensekretion.

Die Gehstörung ist genau noch so wie sie gewesen ist, ebenso hochgradig und von demselben Charakter. Es ist, als ob ihm jede Kenntnis und jede Abschätzung der Bewegung der Beine beim Gehen fehle und als ob es des extremsten Ausmaßes der Bewegungen bedürfe, um ihm überhaupt ein Gefühl davon zu verschaffen, dass er die Beine bewegt. Es fehlt ihm ferner dabei jeder Halt im Rumpfe, so dass er schon beim Stehen der doppelseitigen Unterstützung bedarf. Er knickt sonst völlig in sich zusammen. Er macht dann mit dem Schwungbein zunächst einen unsicher tastenden Schritt, der entweder sofort übermässig gross ausfällt oder erst bei dem zweiten Versuch. Und zwar ist es dann, als ob er über eine grosse Barriere hinwegsetzen wollte. Beim Niedersetzen des Beins wird

dieses dann im Kniegelenk abnorm durchgedrückt. Ehe er das Standbein vom Boden bringt, vergeht oft eine Weile; dabei kommt es auch vor, dass der Fuss sich am anderen verhakt und dass er mit der Rückfläche der Zehen den Boden berührt.

Sehen unverändert.

Im Sitzen Schwindel, schwankende Bewegungen des Kopfes und Rumpfes.

Die Bewegungsataxie der Beine im Liegen ist eine ganz unerhebliche, nur beim Erheben und Niederlassen kommen ein paar unregelmässige Schwankungen vor, und er legt nicht das eine Bein neben das andere, sondern streift damit das ruhende oder legt den einen Fuss über den andern. Er kann aber auch auf Aufforderung das Bein ein oder zwei Fuss hoch erheben, einen Kreis in die Luft beschreiben, der allerdings eckig ausfällt.

Die Unruhe in den Händen kennzeichnet sich theils als Zittern, theils als Zucken.

25. IV. 1916. Inzwischen hat Pat. an einer Gesichtsrose gelitten, die abgeheilt ist.

Die motorische Unruhe in Händen und Füssen ist noch sehr ausgesprochen.

Von einer Zitrone, die in ziemlich grosser Entfernung vom Auge gehalten wird, erkennt er die gelbe Farbe, ebenso die rote Farbe eines Buches.

Handbewegungen sieht er jetzt auf die ganze Entfernung des Zimmers. Bei allen diesen Angaben ist er exakt und verwickelt sich niemals in Widersprüche. Er ist sehr schreckhaft, und im Anschluss an den Schreck nimmt die Bewegungsunruhe zu.

Die seitlichen Augeneinstellungen sind jetzt ziemlich vollkommene, während die Blicklähmung nach oben noch nicht ganz zurückgegangen ist.

26. IV. 1916. Er ist in den letzten Tagen von grosser Erregtheit; behauptet, dass die Schwester ihn schlecht behandle; er verlangt die äusserste Schonung, es darf sich im Zimmer nichts rühren. Die motorische Unruhe hat sich gesteigert.

27. IV. 1916. Von seiner Schrittlänge will er keine Empfindung haben. Er könne jetzt unterscheiden, ob er eine Krankenschwester oder einen Soldaten vor sich habe. Die Empfindlichkeit gegen Licht hat sich verringert, nur die grelle Sonne bereitet ihm Schmerzen. Die Gehstörung hat noch denselben Charakter. Im Sitzen vermag er aber auf Aufforderung Schrittbewegungen im kleinen Umfang auszuführen. Macht er aber im Stehen Schrittbewegungen, so tritt die Inkoordination wieder zutage.

Er hat im Sitzen das Gefühl des Schwankens, als ob ihm der Boden unter den Füssen fehle. Er ist beim Sitzen darauf angewiesen, sich mit den Händen an der Stuhllehne festzuhalten. Auffallend ist noch, dass die spontanen Blickbewegungen ganz fehlen. Während er sitzt, besteht ein leichtes Hin- und Herschwanken des Rumpfes.

1. V. 1916. Er kann nur unterscheiden, ob er viel oder wenige Finger sieht, aber die Zahl nicht angeben.

5. V. 1916. Die Nahrungsaufnahme ist jetzt eine bessere, seitdem er täglich 3 Zigaretten erhält (das Rauchen war ihm vorher verboten worden).

12. V. 1916. Er ist seit einiger Zeit wieder in dem gemeinschaft-



lichen Offizierzimmer. Er wurde heute nacht am Boden gefunden; wie er hingekommen, ist nicht festzustellen; er hat dann noch eine Stunde lang halluziniert von einem Mann mit schwarzen Flügeln, der ihn verfolgte. Heute früh ist er wieder klar. Er macht immer darauf aufmerksam, dass er nur die sich bewegenden Gegenstände sehe, nicht die ruhenden. Es wird ein Hörrohr vor seinen Augen bewegt, und dann ein Blumenstrauß in einer Vase. Er erkennt an dem letzteren die grüne Farbe und auch, dass er weit grösser ist als das Hörrohr.

15. V. 1916. Harn eiweiss- und zuckerfrei. Auch ist Veronal nicht mehr nachweisbar.

20. V. 1916. Die Schlaflosigkeit ist wieder stärker und hartnäckiger. Gegenstände wie eine Uhr werden noch nicht erkannt.

Die Gehstörung ist entschieden geringer geworden. Er macht zwar noch die Riesenschritte, aber es fehlt die vollkommene Asynergie. Er hakt nicht mehr mit dem einen Fuss an dem andern fest usw. Erst nachdem er einmal durch das Zimmer gegangen, kommt — wohl als Ermüdungssymptom — die Gehstörung in früherer Intensität wieder.

Augenhintergrund normal.

Vom Gesicht kann man durch Beklopfen jeder Stelle einen starken Lidreflex auslösen.

26. V. 1916. Eine Besserung des Sehvermögens hat sich in der letzteren Zeit darin zu erkennen gegeben, dass er zum erstenmal die weisse Tasse auf seinem Tisch (also einen ruhenden Gegenstand) gesehen hat. An einem vorgehaltenen Hörrohr, welches in Bewegung gesetzt wird, greift er zunächst immer nach rechts vorbei, erst nach und nach gelingt es ihm, den Gegenstand sofort zu erfassen, namentlich wenn man ihn etwas schneller bewegt.

16. VI. 1916. In der Nacht vom 13. zum 14. war er auf die Toilette gebracht worden, wo er Erbrechen hatte. Als er wieder im Bett war, stellte sich ein Zittern am ganzen Körper ein mit Bewusstlosigkeit, indem er nach Aussage der Schwester gar nicht auf Anruf reagierte. Am nächsten Morgen wusste er von dem ganzen Vorgang in der Nacht nichts; er meinte nur, dass er sehr schlecht geschlafen und geträumt habe, er fühle sich am Morgen besonders müde und abgespannt. Er wird seit dem 14. Juni am Kopf galvanisiert; er gibt an, keine Lichtblitze vor den Augen dabei zu haben.

20. VI. 1916. In der Nacht vom 19. zum 20. Juni soll er plötzlich aus dem Bett gesprungen und blitzschnell zur Tür, die etwa 3—4 Meter vom Bett entfernt ist, gelaufen sein. Die Tür soll er aufgerissen haben, dann fiel er um, so dass der Oberkörper ausserhalb des Zimmers, der Unterkörper im Zimmer lag. Er schrie laut und schlug um sich, war ganz steif am Körper. Der Anfall dauerte ca.  $\frac{1}{4}$  Stunde. Nachdem er zu Bett gebracht war, machten sich noch starke Zuckungen bemerkbar. Nach  $\frac{1}{2}$  Stunde schlief er ein.

Er hat sich am andern Morgen nicht nach diesen Vorgängen erkundigt, war nur sehr müde und besonders schlafbedürftig. Das Laufen vom Bett zur Tür hat der Krankenwärter beobachtet, der bei ihm Nachtwache hat. Die Mitteilung stammt teils von ihm, teils von der Schwester, die herbeigerufen wurde. Die Tür soll sicher nicht aufgestanden haben, so dass er irgendwie die Klinke geöffnet haben muss.

28. VI. 1916. Er lernt jetzt allein zu stehen, indem er sich mit den Händen am Bettrand festhält, er vermag sich dann auf den Stuhl, der hinter ihm steht, zu setzen und wieder aufzustehen, indem er sich in gleicher Weise mit den Händen am Bett festhält. Das Sehen hat sich wohl kaum gebessert, der Allgemeinzustand ist aber ein besserer geworden. — Er wird jetzt bei schönem Wetter täglich für 1 Stunde in den Garten getragen.

5. VII. 1916. Die Gehstörung hat noch denselben Charakter. Es fällt als ein neues Moment dabei das starke Hintenüberlegen des Rumpfes auf. Wenn Patient, wie der Wärter angegeben, einmal vom Bett bis an die Tür gelaufen ist, so würde daraus bestimmt hervorgehen, dass die Gehstörung eine hysterische ist.

Gegenwärtig beim Sitzen ein andauerndes Wippen des Rumpfes.

Im Gehstuhl dieselben Störungen wie beim Gehen mit Unterstützung.

26. VII. 1916. Klagt viel über Kopfschmerz. Besonders gebessert habe sich das Farbenerkennen, so dass er selbst auf weite Entfernung Blumen sehe, das Abendrot des Himmels usw. in dem Reflex des Fensters. Die ruhende Hand des Untersuchenden sieht er auch in unmittelbarer Nähe nicht, dagegen wohl die sich bewegende. Sein Verhalten bei der Sehprüfung entspricht durchaus dem bei organischer Amblyopie. Es besteht immer noch ein leichter Strabismus divergens; er kann aber jetzt die Augen nach allen Richtungen einstellen, nur macht er darauf aufmerksam, dass es nach oben langsamer geht als nach unten, ebenso nach links etwas langsamer und unvollkommener als nach rechts.

Beim Gehen sei ihm jede Fähigkeit, die Schrittlänge abzuschätzen, abhanden gekommen.

Ophthalmoskopisch absolut normal, ebenso Pupillenreaktion.

25. VIII. 1916. Patient wurde heute in unserem (Oppenheim, Kalischer und Dr. Löwenstein) Beisein von dem Augenarzt Prof. S. untersucht. Er nahm eine genaue Untersuchung des Augenhintergrundes sowie eine eingehende Sehprüfung vor. Dabei war Patient in allen seinen Angaben durchaus exakt und verwickelte sich in keiner Weise in Widersprüche.

Es zeigte sich, dass er Handbewegungen überall erkannte, wenn auch unter einer mässigen Einengung des Gesichtsfeldes. Finger vermochte er annähernd richtig zu zählen oder er unterschied wenigstens, ob es mehrere oder einzelne waren. Grössere Gegenstände lokalisierte er im Gesichtsfeld, erkannte auch beim Vorhalten einer Uhr, dass es ein gelber Gegenstand, z. B. ein Ring sei. Messer erkannte er nicht, Streichholzschachtel am Geräusch.

Bei dieser Untersuchung sah man, wie er das Gesichtsfeld mit den Augen abtastete.

Prof. S. kam zu dem Ergebnis, dass sicher keine organisch bedingte Sehstörung vorliege, aber ebensowenig eine simulierte oder eingebildete. Am ehesten liesse sich der Zustand der urämischen Amaurose vergleichen, es sei eine funktionelle Störung im Sehzentrum anzunehmen.

Er wurde dann auf die Schrift bzw. die Art des Schreibens des Patienten aufmerksam gemacht, die allerdings (s. die abgebildete Probe, Fig. 1) etwas Überraschendes hatte. Seit den letzten Wochen schreibt Patient

nämlich ziemlich flott und geschickt, indem er mit dem Daumen der linken Hand den Rand des Papiers abtastet und auf diese Weise den Anfang sowie die richtige Distanz zwischen den Zeilen bestimmt. Dabei sind die Unregelmässigkeiten in der Linienführung auffallend gering.

Als Prof. S. sich davon überzeigte, war er zunächst geneigt, anzunehmen, dass Patient doch mehr sehe als er glaube, und es würde dadurch doch wieder der Verdacht einer hysterischen Amaurose nahegelegt werden. Nun wurde das Experimentum Crucis gemacht: es wurden dem Patienten die Augen verbunden und es zeigte sich, dass er mit verschlossenen Augen in derselben Weise schrieb wie mit geöffneten. So wurde der Verdacht der hysterischen Amaurose wieder hinfällig und das ursprüngliche Urteil aufrecht erhalten.

Berlin d. 6. IX. 16

Ich muss zu meinem Stetanen erklären, dass sich mein Sehvermögen in den letzten Wochen nicht wesentlich gebessert hat. Ich führe das darauf zurück, dass meine Schlaflosigkeit meine Nerven an der Kräftigung hindert.

Fig. 1.

Prof. S. erwähnte noch, er habe schon beim Hereinkommen an dem Blick des Patienten an der Divergenz der Augäpfel und dem ganzen Verhalten erkannt, dass eine wirkliche Sehstörung vorläge.

30. VIII. 1916. Auf einer Photographie, die vor seiner Aufnahme in das hiesige Lazarett gemacht sein soll, ist der Strabismus divergens anscheinend schon angedeutet, so dass dieses Moment für die Beurteilung der Sehstörung vielleicht in Wegfall kommt. Auf einer anderen, die allerdings weniger deutlich ist, tritt das nicht hervor.

Beim Stehen — ohne Stütze — fällt er sofort hintenüber und gibt als Erklärung, er wisse gar nicht, wo er den Hebel ansetzen solle. Er klammert sich dabei mit den Händen an und hat das Gefühl der Unsicherheit und dass ihm alles vor den Augen verschwimme. Dabei starkes Herzklopfen, Pulsfrequenz 40 in der Quart, Puls klein.

Es ist ihm mitgeteilt worden, dass er vor einigen Wochen einmal nachts im Traum zur Tür gegangen sei. Er sagt, er könne sich das nicht erklären, aber er erinnere sich, dass er von einem Brande geträumt habe. Die Art der Gehstörung ist vollkommen unverändert.

10. X. 1916. Von Farben wird heute grün nicht erkannt.

Die vorgehaltenen Hände sieht er und unterscheidet auch, ob es eine oder zwei sind, aber nur wenn sie bewegt werden.

Vor einer Woche wurde er im Fahrstuhl in den Konzertsaal heruntergefahren. Dabei trat ein Ohnmachtsgefühl und Verwirrung ein, nachher Übelkeit und Brechreiz. An einem der nächsten Abende hat sich das wiederholt. Seitdem hat er das Bett nicht mehr verlassen.

17. X. 1916. Er klagt darüber, dass beim Liegen auf der rechten Seite das rechte, beim Liegen auf der linken Seite das linke Auge träne. Puls augenblicklich normal.

Seit 4 Tagen raucht er nicht mehr auf Wunsch des Arztes, meint aber, er sei seither unruhiger geworden.

23. X. 1916. Er klagt über ein Gefühl der Eiskälte in den Füßen, nachdem er längere Zeit aufgewesen.

Auf die Aufforderung, seine Kriegserlebnisse schriftlich zu schildern, erwidert er, das ginge leider nicht, er habe es schon versucht, er werfe aber alles durcheinander. Die Desorientierung beziehe sich sowohl auf Zeit wie auf Ort.

Das optische Vorstellungsvermögen soll gut sein. Auch seine mathematische Fähigkeit und Gedächtnis haben keine Störung erlitten.

Er versucht jetzt, bei einer Pflegerin italienisch zu lernen.

Bericht über den weiteren Verlauf von Prof. Kalischer.

Im November 1916 war keine wesentliche Änderung eingetreten.

Anfang Dezember wurde eine suggestive Behandlung mit Hilfe stärkerer faradischer Ströme begonnen. Es war dem Patienten vorher gesagt worden, dass die Behandlung etwas schmerzhaft sein würde, dass aber jetzt der Zeitpunkt eingetreten sei, in welchem es möglich wäre, ihm das Stehen und Gehen ohne Hilfe und Unterstützung wiederzugeben.

Der Rücken wurde kurze Zeit mit der faradischen Bürste elektrisiert. Der Patient machte lebhafte Schmerzensäusserungen. Übrigens war die Stärke des angewandten Stromes durchaus nicht dem Kaufmannschen Verfahren entsprechend, der Strom war nicht stärker, als dass ihn jeder willenskräftige Mensch ohne jede Schmerzensäusserung aushalten konnte. Die Behandlung wurde an ca. 5 Tagen zur Ausführung gebracht. Unmittelbar nach dem Elektrisieren wurden Gehversuche unternommen, die von Tag zu Tag besser ausfielen. Zunächst wurden die Schritte kleiner. Er vermochte — allerdings unter lebhaftem Schwanken des Oberkörpers — einen Augenblick allein, sich nur wenig mit den Händen am Tisch festhaltend, zu stehen. Dann begann er im Laufstuhl zu gehen, die Besserung ging jetzt schnell vorwärts. Anfang Januar 1917 vermochte er schon mit Unterstützung zweier Stöcke (vorher mit Hilfe zweier Krücken) zu gehen. Die Sicherheit nahm weiter zu, so dass er etwa von Mitte Januar an — mit 2 Stöcken — die Treppe herauf- und heruntergehen konnte.

Februar 1917. Er vermag jetzt auch ohne Stöcke etwas zu gehen; hat dabei noch das Gefühl der Unsicherheit, ebenso beim Stehen ohne Stöcke, wobei es zu einem leichten Schwanken des Oberkörpers kommt.

**Status (3. II. 1917).** Sehnenphänomene an den Beinen leicht erhöht. Keine spastischen Reflexe, kein Patellar- oder Fussklonus.

Gefühl für Berührungen und Nadelstiche ungestört bis auf leichte Lagegefühlsstörung in beiden grossen Zehengelenken, insbesondere wird die Dorsalflexion derselben nicht richtig gewertet.

Es besteht ohne Zweifel noch eine Ataxie in den Beinen: der Kniebackenversuch sowie das Herunter- und Herauffahren des Fusses auf der Tibiakante wird unter wackelnden Bewegungen ausgeführt, ja es kommt vielfach noch zu weiter ausfahrenden Bewegungen, auch wenn man diese Versuche länger fortsetzt, um eine Übung herbeizuführen. Lagegefühlsstörung in den grossen Gelenken der Beine besteht nicht; jede Stellung des einen Beins wird mit dem andern richtig wiedergegeben. Bauchdecken- und Kremasterreflex beiderseits gleich und lebhaft.

In den Händen bzw. oberen Extremitäten keine Störung, insbesondere keine Ataxie.

Die Hände werden ruhig gehalten; Flockenlesen u. dgl. besteht nicht mehr.

Augenhintergrund normal. Kein Nystagmus. Farben werden besser wie früher erkannt. Er vermag besser wie früher, Gegenständen, die vor ihm bewegt werden, mit den Augen zu folgen.

Beim Blick geradeaus werden die Gegenstände zumeist einfach gesehen, beim Blick nach links und rechts besteht Doppelsehen, und zwar stehen beim Blick nach links die Bilder übereinander, beim Blick nach rechts nebeneinander. Doch ist das Verhalten kein ganz gleichmässiges. Auch beim Blick geradeaus bestand öfters Doppelsehen.

Im ganzen hat man den Eindruck, dass der binokulare Sehakt (die Vereinigung der Bilder) fehlt.

Er vermag übrigens noch keinen Gegenstand zu erkennen; er kann nur aussagen, ob er glänzend ist, welche Farbe er hat, und auch das nur mit Fehlern.

Sein Tastgefühl und sein Gehör ist ungemein fein geworden. Um ihn dazu zu veranlassen, den Gesichtssinn zu gebrauchen und zu üben und sich nicht vom Gehör leiten zu lassen, ist in letzter Zeit begonnen worden, die Gehörgänge mittels geeigneter Apparate zu verschliessen, so dass er sich durch feinere Geräusche nicht mehr leiten lassen kann (auf Grund von K.s tierexperimentellen Erfahrungen).

Es war früher schon aufgefallen, dass er bei Galvanisation des Kopfes nie Lichtempfindungen hatte. Diese Erscheinung ist auch bisher nicht eingetreten.

Die Herztätigkeit ist eine ruhigere geworden.

Während noch bei Beginn der Geh- und Stehversuche eine ziemlich erhebliche Tachykardie eintrat, ist dieselbe jetzt nicht mehr vorhanden.

Die Stimmung ist jetzt eine weit bessere und gleichmässiger wie früher. Erregungszustände hat er nicht mehr gehabt. Sein Appetit ist besser wie früher.

Von Interesse ist es, dass er trotz eifrigen Bemühens und immer wiederholter Versuche es früher nicht fertiggebracht hat, schwimmen zu lernen. Ob sein Gleichgewichtszentrum — ganz allgemein ausgedrückt — von vornherein nicht auf der Höhe stand, und damit gleichsam eine gewisse Disposition zur Erkrankung bzw. grössere Labilität desselben be-

stand, in ähnlicher Weise wie man das Befallensein des Gesichtssinns auf eine Disposition zur Erkrankung infolge des übermässigen Nikotingenusses zurückführen könnte?

Bauchreflexe jetzt lebhaft.

---

Der 19jährige H. kam im Oktober 1914 als Kriegsfreiwilliger von der Schule ins Feld, machte im Februar 1915 einen Offizierkursus durch, kehrte dann im April wieder an die Front zurück, war an der Lorettohöhe dem Trommelfeuer ausgesetzt, erlitt Ende Mai eine Verschüttung von nur kurzer Dauer. Danach stellten sich nervöse Beschwerden ein: Kopfschmerz, Unruhe, Schlaflosigkeit, Herzklopfen. Bei den ersten ambulanten Untersuchungen hatte ich den Eindruck, dass ein leichter Hyperthyreoidismus vorliege; später lautete die Diagnose Neurasthenie oder Hysteroneurasthenie. Nach erfolgloser Behandlung mit Antithyreoidin und Luftkur erfolgt am 16. II. 1916 die Aufnahme in die Nervenstation des Res.-L. Kunstgewerbemuseum.

Schon längere Zeit vorher hatte die Schlaflosigkeit Anlass zu unkontrolliertem Veronalgebrauch gegeben. Wie gross die angewandten Mengen waren, ist nicht festzustellen. Ausserdem hat der Patient übermässig stark geraucht (Zigaretten) und — angeblich weil er nicht schlafen konnte — in letzter Zeit nachts lange gebummelt, ohne jedoch stark zu trinken.

Ab und zu fiel an ihm eine gewisse Schlaftrunkenheit auf, sowie eine Unsicherheit in den Bewegungen (nachträgliche Angaben der Kameraden, die mit ihm das Zimmer teilten). Am 28. März hat er dann eine grosse Menge Veronal auf einmal eingenommen<sup>1)</sup>; es konnte das freilich nur aus den Folgeerscheinungen und besonders aus dem Befunde grosser Veronalmengen im Urin erschlossen werden. Ausserdem fanden sich bei ihm leere Veronalgefässe. Dass der Missbrauch ein starker gewesen, ging auch aus der langen Dauer der Veronalausscheidung, die sich wenigstens auf einige Wochen erstreckte, hervor.

Als unmittelbare Folgen der Veronalintoxikation — die als Kombination des chronischen Missbrauchs mit der akuten Vergiftung angesehen werden muss — fanden sich die nachstehenden Symptome: Soporöser Zustand von ca. dreitägiger Dauer. Es ist möglich, dass das erste Stadium, das nicht zur ärztlichen Wahrnehmung gelangte, durch ein tieferes Koma gekennzeichnet war. Dann folgte ein

---

1) Ob eine selbstmörderische Absicht dabei vorgelegen oder ob ein Verwirrungszustand bestanden hat, konnte nicht ermittelt werden.

Zustand, der sich als tiefer Schlaf und schwere Schlaftrunkenheit charakterisierte. Durch heftiges Schütteln, Anschreien, Bespritzen usw. konnte er vorübergehend soweit geweckt werden, dass er lallend ein paar Worte sprach, auch etwas Flüssigkeit zu sich nahm, aber sich doch dabei verschluckte, um sofort wieder in tiefen Schlaf zu versinken. Sein Lächeln und einzelne Äusserungen der nächsten Tage deuteten auf Träume bzw. Delirien heiteren Inhalts. In dieser Periode waren alle Reflexe (speziell auch die Pupillenreaktion, die nur im ersten Moment des Erwachens zu fehlen schien) bis auf den Bauchreflex erhalten. Zu den krankhaften Erscheinungen gehörten: Oligurie, subnormale Temperatur, relative Pulsverlangsamung und, sobald das sich aufhellende Sensorium eine Prüfung gestattete: Nystagmus, Ptosis, Augenmuskellähmung. Die Diagnose schwankte anfangs zwischen Intoxikation und Tumor cerebri, bis der Nachweis der Veronalurie schnell jeden Zweifel beseitigte.

Mit dem langsamen Weichen der Somnolenz am dritten Tage tritt die Neigung zur Verwirrtheit und zu leichten Delirieren deutlicher zutage. Die anderen Erscheinungen bestehen fort. Die Ptosis und der Nystagmus treten vom vierten Tage ab zurück, aber es bleibt die Augenmuskellähmung, die sich als Beschränkung der Blickbewegungen nach den Seiten und nach oben und besonders als Insuffizienz der Recti interni mit Strabismus divergens kennzeichnet. Ein leichter Grad der Insuffizienz scheint nach einer Photographie schon früher bestanden zu haben, doch ist das nicht sicher.

Vorübergehend treten unklare und unkontrollierbare Angaben über Diplopie hervor und dann als das nun hervorstechendste und hartnäckigste Symptom eine der Amaurose nahekommende Amblyopie.

Das zweite in der Folgezeit die Symptomatologie beherrschende Zeichen ist eine ungewöhnliche Form der Gehstörung bzw. der Gleichgewichtsstörung.

Ehe ich mich der näheren Betrachtung dieser beiden Erscheinungen, die sich als überaus hartnäckig erweisen, zuwende, will ich das Wesen und die Grundlage der bisher angeführten Symptome zu erläutern versuchen.

Es unterliegt keinem Zweifel, dass das bei unserem Patienten am 29. Februar 1916 und in den folgenden Tagen hervorgetretene Symptombild im wesentlichen auf die Veronalvergiftung zurückzuführen ist. Dafür spricht nicht nur der sichere Nachweis derselben, sondern vor allem auch der Symptomenkomplex selbst. Wenn man

von den Fällen schwerster Vergiftung, besonders den tödlich verlaufenen, absieht, in welchen tiefes Koma bestand und während desselben alle Reflexe und Sehnenphänomene (selbst dann nicht immer die Pupillenreaktion) erloschen war, handelte es sich in der Regel wie bei uns um einen Zustand, der dem des tiefen Schlafes ähnlich war, wie das besonders die Zusammenstellung und die Ausführungen von Steinitz<sup>1)</sup> lehren. Er unterscheidet sich von dem physiologischen einmal durch seine lange Dauer, dann dadurch, dass der Kranke nicht völlig zu erwecken, sehr schlaftrunken ist und gleich wieder wie im schweren Rausch in den Schlaf zurückfällt. Dabei machen sich oft entsprechend unserer Beobachtung heitere Delirien bemerklich, wie das schon von Laudenheimer<sup>2)</sup> und besonders in mehreren Fällen von Steinitz festgestellt worden ist. Zu den weiteren Merkmalen dieses Stadiums gehört die Oligurie und oft auch die Temperaturstörung. Wie bei unserem Patienten, so trat die erstere in den von Hald<sup>3)</sup>, Mörrchen<sup>4)</sup>, Laudenheimer, Nienhaus<sup>5)</sup>, Steinitz u. a. beschriebenen Fällen in die Erscheinung. Bezüglich des Verhaltens der Eigenwärme entsprechen einige der vorliegenden Erfahrungen den in unserem Falle beobachteten Tatsachen, indem anfangs eine subnormale Temperatur bestand, während es später wiederholentlich zu Steigerungen kam. Untertemperatur (35,4—35,5) wurde von Ueber<sup>6)</sup> während der ersten 24 Stunden, ferner von Geiringer<sup>7)</sup> sowie besonders in mehreren Fällen von Weitz<sup>8)</sup> (T. 35,0°, 33,8°, 35,1°) nachgewiesen, ausserdem experimentell am Tier von Kleist<sup>9)</sup>, Steinitz, Jacoby<sup>10)</sup>, (und Römer) und von Gröber<sup>11)</sup> festgestellt.

In den klinischen Beobachtungen ist das Verhalten öfter dadurch verwischt worden, dass sich gerade in den schweren Fällen Schluckpneumonie oder ein anderer fiebererregender Zustand entwickelte. Aber auch abgesehen davon kam es mehrfach zur Hyperthermie. Man

1) Zur Symptomatologie, Prognose und Therapie der akuten Veronalvergiftungen. Therap. d. Geg. 1908.

2) Therap. d. Geg. 1904.

3) Zentr. f. Nerv. 1904.

4) Therap. Monatschr. 1906, Nr. 4.

5) Korresp. f. Schweizer Ärzte 1907.

6) Über Veronal und Veronalvergiftung. Med. Klinik 1906, Nr. 48.

7) Wien. klin. Wochenschr. 1905.

8) Vier Fälle von Veronalvergiftung. Festschrift. Das allgem. Krankenhaus St. Georg in Hamburg 1912.

9) Therap. d. Geg. 1904.

10) Arch. f. exp. Pharm. 1911 (ref. Therap. Monatschr. 12).

11) Biochem. Zeitschr. 1911.



kann also sagen, dass durch die Veronalintoxikation das die Eigenwärme regulierende Zentrum aus dem Gleichgewicht gebracht wird. Die Pulsverlangsamung entspricht der Hypothermie, doch ist über diesen Punkt der Literatur wenig zu entnehmen.

Auch die Neigung zu motorischer Unruhe (Jaktation usw.) und vasomotorischen Störungen, wie sie bei unserem Patienten zutage traten und verhältnismässig lange Zeit fort dauerten, ist von Anderen (Schneider<sup>1)</sup>, Klausner<sup>2)</sup>, Steinitz und besonders Wolters<sup>3)</sup>) beschrieben worden. Am konstantesten scheint darunter die Zyanose des Gesichts zu sein. Bei unserem Patienten handelte es sich um eine diffuse Rötung des Gesichts, sowie um eine Neigung zu fleckförmiger Rötung an anderen Körperstellen, verbunden mit Juckreiz, wie sie übrigens auch sonst bei Neuropathen häufig vorkommt.

Auch die gastrischen Symptome, besonders die Anorexie und das Erbrechen, sind dem Bilde der Veronalintoxikation nicht fremd.

In bezug auf die Sensibilität deckt sich unsere Beobachtung mit allen übrigen insofern, als sie sich in allen Stadien als intakt erwies (abgesehen von einer einmal nachgewiesenen unbedeutenden Störung des Lagegefühls).

Auf das Verhalten der Reflexe habe ich noch einmal zurückzukommen.

Steinitz fand im komatösen Stadium den Kornealreflex erloschen und erblickt darin ein charakteristisches Zeichen. Das dürfte wohl nur für die schwersten Fälle Gültigkeit haben. Bei uns ist erst am fünften Tage, also gleich nach Ablauf des ersten Stadiums, in der Krankengeschichte angeführt, dass der Kornealreflex erhalten ist. Ich halte es zwar für wahrscheinlich, dass der Reflex schon im soporösen Zustand geprüft und nicht erheblich abgeschwächt gefunden ist, aber ich kann das nicht behaupten. Von Interesse ist das Fehlen des Bauchreflexes bei einem jungen Menschen mit straffen Bauchdecken. Und zwar erhält dieses Symptom dadurch Bedeutung, dass es auch von Weitz (l. c.) sogar in mehreren Fällen nachgewiesen worden ist.

Es wird künftig darauf zu achten sein, ob wir es hier mit einem typischen Merkmal zu tun haben und wie lange es bestehen bleibt.

Ich komme nun zu den Erscheinungen am Augenmuskelapparat, die ein besonderes Interesse beanspruchen: der Ptosis, dem Nystagmus und der Lähmung der Bulbusmuskulatur. Das Symptom

1) Prager med. Wochenschr. 1907.

2) Fortschr. d. Med. 1910.

3) Über Veronal und Veronalexantheme. M. Kl. 1908. S. auch Ziehen, D. m. W. 1908.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

der Ptosis ist zwar bei einem schlaftrunkenen Menschen schwer zu konstatieren; die Beurteilung bezog sich aber auf die Momente des Erwachens, ausserdem zeugte die Anspannung der Frontales für die Echtheit der Ptosis. In überzeugender Deutlichkeit ausgesprochen war der Nystagmus, der besonders in vertikaler Richtung erfolgte.

Die Augenmuskellähmung kennzeichnete sich als Beschränkung der Blickbewegungen in der seitlichen Richtung und beim Blick nach oben. War die Feststellung dieses Zeichens auch im Stadium der Somnolenz erschwert und unsicher, so hat doch die weitere Beobachtung jeden Zweifel beseitigt, zumal gerade diese Störung Wochen, ja z. T. während der ganzen Leidenszeit bestand, während die Ptosis und der Nystagmus sich schon innerhalb weniger Tage zurückbildete.

Über dieses Syndrom an der Augenmuskulatur ist in der vorliegenden Literatur wenig Tatsächliches enthalten. Aus den Beobachtungen und der Zusammenstellung von Steinitz geht wohl hervor, dass Diplopie und „Sehstörung“ hier und da flüchtig erwähnt ist. „Auch Sehstörungen mässigen Grades sind wahrscheinlich etwas ganz Regelmässiges, konnten aber meist leicht der Aufmerksamkeit entgehen, weil die Kranken während der Rekonvaleszenz wohl keine Lesversuche machten.“ (Nienhaus<sup>1)</sup>) berichtet über Doppelsehen und Caro in einer Diskussionsbemerkung über nicht näher beschriebene Sehstörung ... In Steinitz' Beobachtungen ist zweimal davon die Rede, dass das Lesen gewöhnlicher Schrift einige Tage lang unmöglich war. Der Autor denkt dabei an Schwäche des Akkommodationsmuskels.

Mit diesen wenigen Notizen wäre kaum etwas anzufangen, wenn nicht eine bemerkenswerte Beobachtung von Weitz vorläge, die sich fast vollkommen mit der unsrigen deckt. In bezug auf das Verhalten der Augenmuskulatur heisst es:

„Augenlider halb gesenkt, werden nur mit offener Anstrengung beim Blick nach oben gehoben. An beiden Augen beim Blick gradaus starker Nystagmus, der beim Versuche, nach oben, unten oder seitwärts zu blicken, stark zunimmt. Beim Blick seitwärts beiderseits eine gewisse Abducensschwäche und am rechten ausserdem Internusschwäche; es besteht vollständige Unfähigkeit zu konvergieren, dabei weicht stets das rechte Auge ab. Pupillenverengung bei Akkommodationsversuch fehlt“ usw.

1) Der Autor erwähnt nur die subjektive Beschwerde, die 3 Tage lang bestand, ohne dass er jedoch das Verhalten der Augenmuskulatur geprüft hat. Auch bei Klieneberger (Münch. med. Wochenschr. 1905, Nr. 32) ist von „Doppelsehen“ die Rede ohne jede nähere Angabe.

Der Zufall brachte es, dass ich fast gleichzeitig mit der geschilderten Beobachtung zu einem andern Fall von Veronalintoxikation (akut, in selbstmörderischer Absicht) hinzugerufen wurde, in welchem ich ebenfalls einen echten Nystagmus feststellen konnte.

Bei der grossen Seltenheit dieses Befundes ist es von Interesse, sich die Frage vorzulegen, ob noch andere Schädlichkeiten eingewirkt haben, die den Einfluss des Veronals gesteigert haben und für die Besonderheit der Symptomatologie verantwortlich gemacht werden könnten.

Unser Patient war ein Neuropath, sein Nervensystem war besonders durch die Kriegsschädlichkeiten beeinträchtigt worden; ausserdem hatte er namentlich in den letzten Monaten einem Abusus Nicot. gehuldigt. Dieses Moment erhält erst seine Bedeutung dadurch, dass es in dem von Weitz mitgeteilten Falle in gleicher Weise eingewirkt hat. Sein Pat. war ebenfalls ein starker Zigarettenraucher (30—40 St. pro die). Dazu kam, dass er fast 14 Tage nichts gegessen, dagegen täglich  $1\frac{1}{2}$ —2 Flaschen Sekt getrunken hatte.

Wenn es auch nach der Entwicklung, der Gesamtsymptomatologie und dem raschen Ablauf der Erscheinungen in beiden Fällen nicht zu bezweifeln ist, dass die wesentliche Ursache des Krankheitszustandes in der Veronalvergiftung zu suchen ist, so halte ich es doch für recht wahrscheinlich, dass der Nikotin- und vielleicht auch der Alkoholmissbrauch (bei dem Pat. Weitz') an der Gestaltung des Symptomenkomplexes beteiligt gewesen und dass speziell die Entstehung der okulären Symptome durch diese Gifte begünstigt worden ist. —

Ehe ich nun den weiteren Krankheitserscheinungen, die ganz aus dem Rahmen des Bekannten heraustreten, nachgehe, möchte ich die Frage erörtern, wo der Sitz des Krankheitsprozesses bei dieser Form der Vergiftung zu suchen ist.

Bei oberflächlicher Betrachtung weist das Hauptsymptom: der Sopor, auf die Hirnrinde. Berücksichtigt man aber den gesamten Komplex der Erscheinungen: die Schlafsucht, die Temperaturerniedrigung, die vasomotorischen Symptome, die Pulsverlangsamung, die Oligurie, das Erbrechen, und ganz besonders die okulomotorischen Symptome (Ptosis, Nystagmus und Augenmuskellähmung), so wird man dazu gedrängt, an eine Schädigung der grauen Substanz im Zwischen- und Mittelhirn zu denken. Es ist ausser der toxischen Ätiologie die auffällige Ähnlichkeit mit dem Symptombild der Polioencephalitis haemorrhagica superior (und inferior), die uns zu dieser Annahme hinführt. Ich will, um das zu veranschaulichen,

2\*

die Darstellung wiedergeben, die ich im Anschluss an Wernicke, Thomsen u. a. in meinem Lehrbuch der Nervenkrankheiten von der Symptomatologie dieser Affektion gegeben habe: „Das Leiden setzt akut ein und nimmt in der Regel einen akuten Verlauf . . . . . stellt sich eine Bewusstseinstörung unter dem Bilde des Deliriums oder eine einfache Somnolenz mit Unruhe ein. Seltener wurde Apathie und Schlafsucht konstatiert . . . . . Gleichzeitig entwickeln sich Lähmungserscheinungen an den Augenmuskeln — öfter assoziierte Lähmung —, die sich bis zu einer fast totalen Ophthalmoplegie steigern können, doch sind häufig einzelne Muskeln, wie der Levator palpebrae superioris und besonders der Sphincter iridis verschont . . . . . Auch eine an die zerebellare Ataxie erinnernde Gehstörung bildet ein gewöhnliches Merkmal dieses Leidens . . . . . Die Sehnenphänomene sind normal oder gesteigert, sie fehlen nur ausnahmsweise. Die Temperatur ist fast immer normal oder subnormal. Fieber ist ungewöhnlich. Der Puls ist meist beschleunigt . . . . .

„Eine starke Herabsetzung des Blutdrucks konstatierte Bing in einem unserer Fälle.“

Diese Tatsache führe ich deshalb an, weil zu den experimentell erzeugten Erscheinungen der Veronalvergiftung auch die Herabsetzung des Blutdrucks gehört.

Wir finden somit eine weitgehende Übereinstimmung der Symptomatologie, so dass es wohl berechtigt ist, als den Hauptangriffsort der Veronalvergiftung das Grau des Zwischen- und Mittelhirnes anzusehen, wobei im Hinblick auf die vasomotorischen Störungen, die Oligurie, die Hypothermie usw. auch an den Boden des III. Ventrikels, das Tuber cinereum, die Regio subthalamica (Karpplus-Kreidel<sup>1)</sup>, Aschner u. a.) zu denken ist.

Freilich darf man das Zeichen der Oligurie nicht zu hoch bewerten, wenn man bedenkt, dass diese Individuen doch 1—2 × 24 Stunden oder länger liegen, ohne Nahrung zu sich zu nehmen. Von Polyurie ist nur einmal die Rede (bei Klieneberger), und sie scheint hier kaum pathologischen Charakter gehabt zu haben. —

Zu den Krankheitszeichen, durch welche das Krankheitsbild der Veronalintoxikation in enge Beziehung zur Polioencephalitis haemorrhagica Wernickes tritt, rechneten wir auch die Ataxia cerebellaris.

Es ist nun an der Zeit, auseinanderzusetzen, welche Rolle diese Erscheinung in unserem Falle gespielt hat.

1) Arch. f. d. ges. Physiol. Bd. 129 (1909), 135 (1910) usw.

In der vorliegenden Literatur ist oft von dem taumelnden Gang die Rede, ohne dass eine weitere Beschreibung dargeboten<sup>1)</sup>, ohne dass die Störung genauer analysiert wird. So wirft sich nun die Frage auf, inwieweit die bei meinem Patienten beobachteten Erscheinungen auf dem Gebiete der Koordination sich den bekannten Erfahrungen anreihen. Um sie zu beantworten, soll die Schilderung noch einmal wiedergegeben werden: Zum erstenmal ist am 16. III., also ca. 2 Wochen nach Ablauf des komatösen Stadiums, von der Gleichgewichtsstörung die Rede. Ich nehme an, dass vorher Versuche, ihn aus dem Bett zu nehmen, nicht gemacht worden sind. Es wird nun berichtet: „Er steht nur mit doppelseitiger Unterstützung. Beim Gehen hochgradige Zerebellarataxie und Asynergie, namentlich auffallende Dysmetrie, indem er ganz ungewöhnlich grosse — geradezu kolossale — Schritte macht.“

In der Rückenlage wurde zunächst keine gröbere Störung in den Bewegungen der Beine konstatiert, doch ist diese Angabe später etwas modifiziert worden.

Am 31. III. heisst es: „Er kann jetzt etwas sicherer stehen, auch ohne Unterstützung. Beim Gehen ist es genau das früher beschriebene Bild, und es verdient Beachtung, dass sich trotz des langen Zwischenraums zwischen den beiden Gehversuchen der Charakter der Störung ganz gleich erhalten hat. Der Gang sieht zunächst so grotesk aus, dass man unbedingt an psychische Momente als Grundlage denken müsste, wenn jede andere Erklärungsmöglichkeit mangelte. Einmal ist die Schrittlänge in ganz maßloser Weise vermehrt: er nimmt ungefähr einen Schritt, als ob er über einen Bach hinwegsetzen wolle, bleibt aber dann eine Weile mit dem Fuss in der Luft und setzt ihn darauf regellos nieder, knickt im Rumpf zusammen, und es ist die Synergie der Rumpf- und Beinbewegungen vollkommen aufgehoben. Wenn man ihn energisch auffordert, kleinere Schritte zu machen, so wird es allmählich wohl etwas besser, aber es fehlt ihm jedes Bewusstsein der Schrittlänge, so dass er z. B. das Schwungbein direkt neben das Standbein oder hinter dasselbe setzt. Jedenfalls weicht die Gehstörung durch den maximalen Grad der Dysmetrie wesentlich von jeder bekannten ab. Sie lässt sich aber doch durch die Annahme einer ungewöhnlich beträchtlichen Störung bestimmter Kleinhirnfunktionen erklären. In der Rückenlage ist die Bewegungsataxie nur angedeutet oder zeigt nur einen schwachen Grad.

1) Nur in der Selbstbeobachtung von Topp (Therap. Monatschr. 1907) wird die zerebellare Ataxie mit Neigung nach rechts zu fallen usw. etwas bestimmter gekennzeichnet.

Keine Adiadochokinesis.

Der spontane Zeigerversuch erwies sich als normal. Nur machte sich auch dabei in den Händen eine Dysmetrie bemerklich . . .

Subjektive Empfindungen des Schwankens auch im Sitzen und Liegen.“

Am 12. IV. wird angeführt: „Die Gehstörung ist genau noch so wie sie gewesen ist, ebenso hochgradig und von demselben Charakter. Es ist, als ob ihm jede Kenntnis und jede Abschätzung der Bewegung der Beine beim Gehen fehlt und als ob es des extremsten Ausmaßes der Bewegungen bedürfe, um ihm überhaupt ein Gefühl davon zu verschaffen, dass er die Beine bewegt. Es fehlt ihm ferner dabei jeder Halt im Rumpfe, so dass er schon beim Stehen der doppelseitigen Unterstützung bedarf, er knickt sonst völlig in sich zusammen. Er macht dann mit dem Schwungbein zunächst einen unsicher tastenden Schritt, der entweder sofort übermässig gross ausfällt oder erst bei dem weiteren Versuch. Und zwar ist es dann, als ob er über eine grosse Barriere hinwegsetzen wollte. Beim Niedersetzen des Beins wird dieses dann im Kniegelenk abnorm durchgedrückt. Ehe er das Standbein vom Boden bringt, vergeht oft eine Weile; dabei kommt es auch vor, dass der Fuss sich am andern verhakt und dass er mit der Rückfläche der Zehen den Boden berührt . . . Im Sitzen Schwindel, schwankende Bewegungen des Kopfes und Rumpfes. Die Bewegungsataxie der Beine im Liegen ist eine ganz unerhebliche; nur beim Erheben und Niederlassen kommen ein paar unregelmässige Schwankungen vor und er legt nicht das eine Bein neben das andere, sondern streift damit das ruhende oder legt den einen Fuss über den andern. Er kann aber auch auf Aufforderung das Bein einen oder zwei Fuss hoch erheben (d. h. seine Bewegung richtig abschätzen), einen Kreis in die Luft beschreiben, der allerdings eckig ausfällt.“

In der Beurteilung der geschilderten Erscheinung habe ich mich nicht sicher gefühlt. Da unser Pat. ein Neuropath war und zweifellos hysterische Symptome bot, lag ja nichts näher, als auch diese Gehstörung schon wegen ihres grotesken Charakters einfach als eine psychogene zu deuten.

Ich habe mich nun immer und besonders auch wieder in der Kriegszeit von dem Grundsatz leiten lassen, dass die Diagnose Hysterie per exclusionem zu stellen und immer erst der Versuch zu machen ist, die Krankheitserscheinungen auf andere, von der Vorstellung und dem Willen des Patienten unabhängige Momente zurückzuführen. Dieses Prinzip hat sich mir früher bewährt. Manche Tatsache aus dem Symptomenbereich der multiplen Sklerose und anderer organischer

Nervenkrankheiten, der Anteil, den ich an der Aufstellung der Lehre von der *Dystonia progresiva* habe, das und manches andere wäre der Wissenschaft nicht gewonnen worden, wenn ich mir nicht diese Vorsicht und Beschränkung in der Annahme der Hysterie auferlegt hätte, die sich mir besonders auch am Krankenbett bewährt hat. Aber ich gebe gewiss zu, dass gegenüber dem Massenaufgebot an Hysterie, das der Krieg im Laufe der Zeit hervorgebracht hat, mein Prinzip versagt hat, besonders auch deshalb, weil es den Anschein hat, als ob unsere früheren Vorstellungen von dem Wesen dieser Neurose von den Tatsachen vielfach überrannt worden seien.

Ich habe lange Zeit geschwankt, ob die Annahme berechtigt sei, dass hier das vulgäre Symptom der „Veronalataxie“ durch die besondere Disposition des Nervensystems (neuropathische Diathese mit Neigung zum Hyperthyreoidismus) eine ungewöhnliche Steigerung und Ausartung erfahren habe oder ob es sich um die psychogene bzw. hysterische Überschreitung und Fixation der sonst flüchtigen und geringfügigen Störung handele.

Zugunsten der letzteren Annahme spricht einmal der aussergewöhnlich hohe Grad und die Hartnäckigkeit der Erscheinung, besonders wenn man erwägt, dass die typischen Folgen der Intoxikation sich verhältnismässig rasch zurückbilden und auch hier zurückgebildet haben. Ferner der Umstand, dass nur gewisse Kleinhirnfunktionen in dieser schwersten Weise geschädigt waren, während sich andere kaum beeinträchtigt zeigten: d. h. es lag eine maximale Asynergie und Dysmetrie beim Gehen vor, während die Diadachokinesis und der spontane Zeigerversuch sich (abgesehen von der Dysmetrie beim letzten) als unbeschädigt erwiesen. Die schnelle Rückbildung des Nystagmus verdient in dieser Hinsicht auch Beachtung.

Gegen die psychogene Grundlage schien die Tatsache zu sprechen, dass das Zeichen doch nicht aus dem Rahmen der Intoxikations-Symptomatologie herausfiel, dass es in konsequenter Weise durchgeführt wurde, ohne dass Pat. jemals in Widerspruch mit sich selbst geriet, dass eine Beziehung zum Vorstellungsleben zunächst in keiner Weise erkannt werden konnte, dass es auch durchaus gegen das Interesse des Kranken war, ans Zimmer und ans Bett gefesselt zu sein, wodurch ihm die Möglichkeit des Lebensgenusses genommen, auch die Beschaffung von Schlafmitteln unmöglich gemacht war. Dazu kam, dass jede Suggestivbehandlung an der Hartnäckigkeit des Symptoms abzurallen schien.

Da kam das Ereignis von 20. VI. 1916. Nach der Beobachtung eines Wärters sprang Patient, der sonst beim Stehen und Gehen auf fremde Hilfe angewiesen war, in einem Traum-, Dämmer- oder Ver-

wirrungszustände aus dem Bett und gelangte bis zu der wenigstens 3—4 Meter weit entfernten Tür, in der er zu Boden fiel. Es war also damit erwiesen, dass er im Zustande aufgehobenen oder eingengten Bewusstseins, wenn auch nur für Sekunden seinen Koordinationsapparat beherrscht hatte, und daraus folgte, dass das zerebellare Syndrom in einer Abhängigkeit von der Psyche stand — und damit war die Grundbedingung für die Annahme ihres hysterischen Charakters erfüllt.

Die Zuverlässigkeit der Angaben des Wärters konnte wohl insoweit in Frage gezogen werden, als Pat. sich bis zur Tür auf allen Vieren geschleppt haben konnte (denn dass er bis dahin gelangt war, stand fest). Ich war also immer noch etwas skeptisch, bis das von Prof. Kalischer im Dez. 1916 angewandte modifizierte Kaufmannsche Verfahren zwar nicht einen Augenblickserfolg, aber doch eine rasch fortschreitende Besserung brachte: „Unmittelbar nach dem Elektrisieren wurden Gehversuche unternommen, die von Tag zu Tag besser ausfielen. Zunächst wurden die Schritte kleiner. Er vermochte — allerdings unter lebhaftem Schwanken des Oberkörpers — einen Augenblick allein, sich ein wenig mit den Händen am Tisch festhaltend, zu stehen. Dann begann er im Laufstuhl zu gehen, die Besserung ging jetzt schnell vorwärts. Anfang Januar 1917 vermochte er schon mit Unterstützung zweier Stöcke zu gehen usw. usw.“

Entspricht diese Art der Rückbildung eines Krankheitssymptomes auch nicht ganz dem Wesen der Suggestivheilung, so ist es doch eine zugunsten der Diagnose Hysterie sprechende Tatsache, dass erst mit der Einleitung dieses Verfahrens ein Umschwung in dem Befinden und der Beginn der Rückbildung des bis da so renitenten Symptomes eintrat. Auch ist es gewiss möglich, dass mit einer Brückierung des Patienten im Sinne Kaufmanns ein weit rascherer Erfolg erzielt worden wäre.

Nach alledem halte ich es wenigstens für wahrscheinlich, dass die ursprünglich toxisch bedingte Erscheinung auf psychogenem (unterbewusstem) Wege einen starken Auftrieb und eine Fixation erfahren hat.

Damit komme ich nun zu dem schwierigsten Punkte der Betrachtung: zur Deutung der Amblyopie, die auch heute — nach mehr als einjähriger Dauer des Leidens — noch in fast unverändertem Grade fortbesteht.

Es ist zunächst hervorzuheben, dass diese hochgradige, fast einer Amaurose nahekommende Amblyopie mit dauernd normalem ophthalmoskopischen Befunde und mit normaler, eher — namentlich vorüber-



gehend — abnorm lebhafter Pupillenreaktion einhergehend. Damit wird erwiesen, dass die Störung ihren Sitz weder im Optikus, Chiasma, Traktus noch in den primären optischen Zentren hat, sondern jenseits derselben, d. h. in den optischen Leitungsbahnen bzw. in den optischen Rindengebieten zu suchen ist. Auf die Lokalisation in den letzteren deutet die Kombination mit optischen Halluzinationen, welche auch bei einem Patienten von Steinitz registriert worden sind.

Wenn ich somit über die nichtorganische bzw. funktionelle Natur der Sehstörung keinen Augenblick im Zweifel gewesen bin, so waren für mich die Schwierigkeiten der Entscheidung, ob es sich hier um eine somatisch oder psychisch bedingte Form der Amaurose handele, doch unüberwindliche. Ihre Entwicklung im unmittelbaren Anschluss an die Veronalvergiftung drängte zunächst zu der Annahme, dass es sich um eine toxische Form der Sehstörung handele, die etwa in Analogie zu der urämischen Amaurose<sup>1)</sup> gebracht werden könne. Dagegen sprach jedoch die vorliegende Erfahrung. Gewiss ist von „Sehstörung“ hier und da in der Kasuistik der Veronalintoxikation die Rede, aber immer handelte es sich nur um ein flüchtiges Symptom und in keinem Falle ist klar zu erkennen, dass eine Amaurose bzw. Amblyopie bestanden hat, vielmehr lässt sich die Störung durch die Annahme einer Schwäche des Akkommodationsmuskels wohl immer erklären. Ich behaupte keineswegs, dass nicht zentrale Sehstörungen bei Veronalvergiftung vorkommen, ich konstatiere nur, dass keine einwandfreie Beobachtung dieser Art vorliegt. Das hat mir auch Uhthoff in einer Zuschrift bestätigt. Auch in dem von ihm bearbeiteten Abschnitt des Graefe-Saemischschen Handbuches (2. Aufl., Bd. XI, 1901) ist in dem Kapitel: Über die Augenstörungen bei Vergiftungen, das Veronal überhaupt nicht angeführt. Ebenso findet sich in der gründlichen Bearbeitung der Frage von Wilbrand-Saenger keine einzige entsprechende Erfahrung mitgeteilt. —

Zu der Diagnose einer dauernden Amaurose durch Veronalvergiftung würde man sich jedenfalls nur dann berechtigt halten dürfen, wenn jede andere Erklärungsmöglichkeit fehlte.

Besitzt nun die in unserem Falle festgestellte Sehstörung die Charaktereigenschaften der hysterischen Amaurose bzw. Amblyopie?

---

1) Die Ähnlichkeit der Veronalvergiftung mit dem urämischen Zustand betont Nienhaus. Vergl. ferner zu dieser Frage besonders Wilbrand-Saenger, Die Neurologie des Auges, III. Bd., 2. Hälfte, Wiesbaden 1906.

Zugunsten dieser Auffassung spricht zunächst die Persönlichkeit, bei der sich das Leiden entwickelte. Es handelt sich um einen Neuropathen, bei dem einzelne Erscheinungen, wie die Krampf- und Verwirrungsanfälle sowie die Gehstörung, das Gepräge der hysterischen Symptome hatten. Ferner steht damit im Einklang die Tatsache, dass der Augenhintergrund dauernd normale Verhältnisse bot und die Pupillarlichtreaktion nicht allein erhalten, sondern zeitweilig sogar abnorm lebhaft war und dass die starke Herabsetzung des Sehvermögens sogar mit Lichtscheu und gesteigertem Blinzelreflex einherging. Sind diese letzteren Erscheinungen nicht direkt für Hysterie beweisend? Das könnte auf den ersten Blick so scheinen und es ist ein derartiges Verhalten auch einigemal in der Kasuistik der Amaurosis hysterica angeführt worden.<sup>1)</sup> Aber es hat durchaus keine Berechtigung, in den bezeichneten Erscheinungen einen Beweis für die hysterische Natur der Sehstörung zu erblicken. Denn es liegt kein Widerspruch zu den bekannten Tatsachen darin, dass bei einem kortikalen Funktionsausfall die subkortikalen Reflexe nicht allein erhalten, sondern sogar gesteigert sind. Ich erinnere besonders an den von mir<sup>2)</sup> beschriebenen Fressreflex sowie an die gesteigerte akustikomotorische Reaktion bei Krankheitsprozessen in den motorischen Rindengebieten, die zu einer bilateralen Lähmung führen usw. Nun könnte man erwidern, dass es sich ja nicht nur hier um eine Steigerung subkortikaler Reflexe, sondern auch um ein erhöhtes Blendungsgefühl handelte; in dieser gesteigerten Lichtempfindlichkeit bei hochgradiger Amblyopie läge dann ein Widerspruch, der sich nur durch die Annahme eines psychischen Vorganges erklären liesse. Ich bin aber nicht der Ansicht, dass die Hyperästhesie als eine erhöhte Sinnesempfindung, d. h. als ein sensorischer Akt (in der optischen Sphäre) zu deuten ist. Es waren vielmehr die aus der verstärkten Sphinkterkontraktion und der vermehrten Tränensekretion entspringenden Unlustgefühle, die dem Patienten zum Bewusstsein kamen. Dass er den Vorgang selbst auf die Belichtung bezog, hatte nichts Auffälliges, da er ja jederzeit Hell und Dunkel unterscheiden konnte. —

Das Fehlen von hemianopischen Defekten hat wohl kaum etwas Auffälliges, da es sich ja nicht wie bei organischen Prozessen um die vollkommene Ausschaltung eines Zentrums, sondern nur um eine schwere Funktionsherabsetzung handelte, abgesehen davon, dass der beträchtliche Grad der Sehstörung eine genauere Gesichtsfeldmessung

1) S. z. B. Pansier, Amaurose hystérique. Annales d'oculist. 1897.

2) M. f. P. XIV u. B. kl. W. 1904.

gar nicht gestattete. Dass unter diesen Verhältnissen nicht nur echte Hemianopsien sondern auch Hemiamblyopien (also auch doppel-seitige Hemiamblyopien) vorkommen, ist durch eine besondere Prüfungsmethode von mir, Pick und Medea nachgewiesen worden.

Es war natürlich erforderlich, die Literatur der hysterischen Amaurose zu Rate zu ziehen, aber die Erkenntnis, die man aus dieser gewinnt, ist leider eine wenig befriedigende. Neben den verstreuten Einzelbeobachtungen wurden die zusammenfassenden Darstellungen von Pansier<sup>1)</sup>, Binswanger<sup>2)</sup>, Kron<sup>3)</sup>, Wilbrand-Saenger<sup>4)</sup>, Uhthoff<sup>5)</sup> und Wissmann<sup>6)</sup> zu Rate gezogen. Von der letzteren als der modernsten hatte ich besonders viel Aufschluss erwartet, aber sie hat mich in den Punkten, auf die es mir ankam, in Stich gelassen.

Wie die Lehre der okulären Hysterie überhaupt noch viel Unklarheit birgt, besonders bezüglich der Augenmuskellähmung und der Pupillarsymptome, so macht sich dieser Mangel ganz besonders auf dem Gebiet der hysterischen Amaurose geltend<sup>7)</sup>. Und zwar ist es einmal das Verhalten der Pupillen, das hier ein ungemein wechselndes ist<sup>8)</sup> und der Deutung oft die grössten Schwierigkeiten bereitet, andererseits entsteht eine gewisse Verwirrung dadurch, dass Simulation, psychogene Blindheit und noch unerforschte Formen transitorischer Amaurose zu einer Einheit zusammengefasst werden. Ich konnte nicht die ganze Literatur revidieren — wenngleich das jetzt eine recht lohnende Aufgabe sein würde —, ich konnte aus der Kasuistik nur Stichproben herausgreifen und mich schon dabei überzeugen, dass die Lehre von der hysterischen Amaurose noch ein an Widersprüchen und Unklarheit reiches Gebiet ist. Nehmen wir z. B. den Fall von Adamük<sup>9)</sup>, den dieser Autor nur zögernd der Hysterie zurechnet, der aber in den zusammenfassenden Abhandlungen ihr ohne

1) Amaurose hystérique. Annal. d'oculist. 1897 und Les manifest. ocul. de l'Hystérie. Thèse de Montpellier 1892.

2) Die Hysterie. Nothnagels Handbuch, Bd. XII. Wien 1904.

3) Über hyster. Blindheit. N. C. 1902.

4) Die Neurologie des Auges, Bd. III, 2. Heft, 1906.

5) Gräfe-Sämisch, Hess, Handbuch der ges. Augenheilk., Bd. XI, Abt. 2B. Leipzig 1916.

6) Die Bedeutung von Augensymptomen bei Hysterie. Sammlg. zwanglos. Abhandl. usw. Halle 1916.

7) Das wird von Binswanger, Wissmann, Wilbrand-Saenger u. a. namentlich bezüglich der doppels. hyster. Amaurose hervorgehoben und trifft, wie wir sehen werden, auch gerade für diese besonders zu.

8) Vergl. die Zusammenstellung bei Kron und Wilbrand-Saenger.

9) Zur Kasuistik der Amaurosis transitoria. Arch. f. Augenheilk. XXII.

weiteres eingereicht wird, so spricht hier nichts für diese Grundlage als der plötzliche Eintritt, die plötzliche Rückbildung und der Mangel eines ophthalmoskopischen Befundes. Die Pupillen zeigten sich während der Erblindung von mittlerer Weite, dabei völlig unbeweglich, sowohl bei Belichtung wie bei allen Stellungen der Bulbi. Auch über den weiteren Verlauf ist nichts bekannt. Der Verfasser denkt an die Möglichkeit eines spastischen Zustandes in den Wandungen der Arteriae cerebri profundae bzw. ihrer Äste für den Lob. occipitalis und Thalamus usw. Jedenfalls sollte man in einem derartigen Falle durchaus zurückhaltend sein mit der Annahme der Hysterie als Grundlage der Amaurose.

Zu den durchaus zweifelhaften Fällen rechne ich auch die von Woinow (Jahresber. f. Ophthalm. 1871), Barkon, Emmert (Arch. f. Aug. u. Ohr. 1876), Magnus (Kl. M. f. Aug. 1886), Wolffberg (Woch. für Therap. u. Hygien. d. Aug. 1899), Spiller (Philad. med. and surg. Journal 1899) beschriebenen. In der Heilung der Amaurose durch Strychnininjektionen kann ich auch kein sicheres Zeichen für ihre hysterische Natur erblicken (vgl. z. B. Mandelstamm, Petersb. med. Woch. 1878, Saemann bei Wilbrand-Saenger u. a.).

Betrachten wir demgegenüber die Fälle, die das Gepräge der Hysterie deutlich zur Schau tragen. Dahin gehört einmal ein grosser Teil der unilateralen, namentlich derjenigen, bei denen es gelungen ist, durch Applikation von Prismen, durch Prüfung des stereoskopischen Sehens zu beweisen, dass der Patient mit dem für ihn blinden Auge unbewusst Gesichtseindrücke aufnimmt. Unter diesen Verhältnissen kann es sich nur noch darum handeln, den Beweis zu führen, dass nicht einfache Simulation im Spiele ist. Und das ist in der Mehrzahl der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen geglückt<sup>1)</sup>.

Eine weitere Stütze erhält die Diagnose der hysterischen Amaurose und Amblyopie (und zwar der einseitigen wie der doppelseitigen) durch die hysterische Natur der übrigen Erscheinungen am Augenapparat. Ich gehe nicht so weit zu sagen: durch den Nachweis hysterischer Symptome überhaupt. Denn die Hysterie ist so verbreitet und die Kombination organischer mit hysterischen Symptomen eine so häufige, dass wir zu bedenklichen Missgriffen in der Diagnose kommen, wenn wir einfach auf Grund eines Zeichens das ganze Krankheitsbild in diesem Sinne deuten. Das sind ja fast Selbstverständlichkeiten. Aber die Erblindung kann sich durch die Art ihrer

1) Dass es aber oft schwer ist, beweisen viele Erfahrungen, vgl. Harlan, E. Mendel, Zeitschr. f. prakt. Med. 1874, Nr. 47.

Entstehung und durch ihre Begleiterscheinungen als eine hysterische Störung kennzeichnen. Schliesst sie sich an einen hysterischen Krampfanfall an (wie das für einen grossen Teil der beschriebenen Fälle zutrifft) oder wird sie in entsprechender Weise von einem echt hysterischen Symptom abgelöst, so hat die Diagnose damit eine starke Stütze gewonnen. Das gleiche gilt für die Kombination der Erblindung mit Erscheinungen am Augenmuskelapparat, die sich als hysterische charakterisieren.

Die Literatur ist reich an solchen Beispielen. Typische Fälle dieser Art sind z. B. die von mir<sup>1</sup>, Hitzig<sup>2</sup> und Kron<sup>3</sup>) mitgeteilten. Die begleitende Ptosis und der Krampf der Recti interni, welche die Bulbi in der Konvergenzstellung festhielten, hatten hier etwas durchaus Bezeichnendes. Es war keine Pseudoptosis spastica, aber auch nicht die durch die sekundäre Anspannung der Frontales gekennzeichnete echte Ptosis, sondern die Lider hingen einfach tief herab, d. h. das natürliche Bestreben, den die Augen deckenden Vorhang zu lüften, fehlte diesen Patienten, darin trat das seelische Moment zutage. Nicht weniger liess der Konvergenzspasmus die hysterische Natur erkennen.

Von Hitzig ist auch der Nachweis geliefert worden, dass in der beginnenden Narkose der Krampf schwand, die Augenbewegungen und auch die Pupillenreaktion normal wurden. — Man darf aber die Erscheinung, dass nur die willkürliche Einstellung der Bulbi fehlt, während Augenbewegungen unwillkürlich erfolgen, nicht ohne weiteres im Sinne der Hysterie verwerten.

Schwieriger war es, in diesen Fällen doppelseitiger Amblyopie und Amaurose in den Angaben über das Sehen selbst Widersprüche zu finden, die entweder die bewusste Vortäuschung oder die unbewusste Selbsttäuschung an den Tag brachten. Immerhin ist es einige-mal gelungen, durch Gläser jedweder Art das Sehvermögen erheblich zu beeinflussen und damit die Psychogenese festzustellen. Dahin gehört z. B. eine Beobachtung von A. Pick<sup>4</sup>). Hier und da ist angeführt worden, dass die an typischer Amaurose leidenden Individuen sich besser im Raume orientieren, sich freier bewegen wie die wirklich Blinden. Wenn sich das sofort nach Entstehung des Leidens bemerklich macht, kann es sich gewiss um ein so auffälliges Verhalten handeln,

1) Lehrbuch d. Nerv. im Kapitel Hysterie.

2) Über einen durch Strabismus und andere Augensymptome gekennzeichneten Fall von Hysterie. Berl. klin. Wochenschr. 1897, 7.

3) l. c.

4) Über die Kombination hysterisch und organisch bedingter Störungen in den Funktionen des Auges. Wien. klin. Wochenschr. 1892, Nr. 31—33.

dass daraus der psychogene Ursprung ohne weiteres erhellt. Bei längerem Bestande der Amaurose spielt aber die individuelle Anpassung und Kompensation<sup>1)</sup> (durch das Tastgefühl und Gehör) eine derartige Rolle, dass man hier mit seinen Schlüssen äusserst vorsichtig sein muss.

So bot bei der von mir und Kron beobachteten Patientin, die zweifellos an einer hysterischen Amaurose litt, die Art wie sie sich durchs Zimmer bewegte, nichts von dem Verhalten anderer Blinden Abweichendes. Andererseits zeigt so recht, wie zurückhaltend man mit der Verwertung derartiger Momente sein muss, eine Beobachtung Picks<sup>2)</sup>. „Auffällig erschien, dass sich die Kranke trotz dieser bedeutenden Herabsetzung der Sehschärfe in ihrer Fähigkeit der Orientierung selbst am fremden Orte nicht gestört erwies.“ Und wie klärte sich der Fall auf? Die Sektion zeigte Thrombose der Art. basilaris, der Art. cerebri posterior und ausgedehnte Erweichungsherde in den Lobi occipitales, in den Seh- und Vierhügeln.

Bemerkenswert ist die Tatsache, dass sich die hysterische Amblyopie einigemal zu kongenitaler Sehstörung (Pick u. a.) gesellte oder dass sich anderweitige Entwicklungsanomalien, wie markhaltige Nervenfasern (Manz<sup>3)</sup>, Moore<sup>4)</sup>), an der Papille fanden. Man lasse aber nicht ausser acht, dass die in dieser Weise Veranlagten auch eine stärkere Disposition für Sehstörungen organischen Ursprungs, z. B. die sklerotischen, besitzen (Oppenheim, Bernhardt u. a.).

Es gibt gewiss noch andere Momente, die zum mindesten den Verdacht begründen, dass die Amaurose einen hysterischen Ursprung hat. Dahin gehört die Entstehung im unmittelbaren Anschluss an ein leichtes, oberflächliches Trauma oder an eine unbedeutende Erregung, z. B. einen Ärger. Ich möchte aber nicht so weit gehen, die Schreckamaurose generaliter für eine hysterische zu erklären, da bei dem mächtigen Einfluss des psychischen Shocks auf die vasomotorische Sphäre mit Funktionsstörungen zu rechnen ist, die ihre Grundlage nicht in der Vorstellungssphäre haben.

Gelingt es, bei angeblicher Amaurose durch Vorführung von Bildern oder Gegenständen Äusserungen bzw. psychische Reaktionen irgendwelcher Art auszulösen, die in eindeutiger Weise optische Beziehungen zu dem Reizobjekt erkennen lassen, so ist natürlich an

1) S. zu dieser Frage Heller, Über Verfeinerung der Sinne usw. Wundts Philos. Stud. XI und Wilbrand-Saenger S. 671 (Bd. 3).

2) l. c.

3) Berl. klin. Wochenschr. 1880, Nr. 2.

4) New York med. Journ. 1888.

dem typischen Charakter der Störung (falls Simulation ausgeschlossen werden kann) nicht zu zweifeln.

Die Literatur enthält aber überaus wenig Mitteilungen entsprechender Art. Handelt es sich um eine Amblyopie, so kann die Sehprüfung nach verschiedenen Methoden, in verschiedenen Entfernungen usw. Widersprüche hervortreten lassen, die sich durch die Annahme einer reellen Sehschwäche nicht erklären lassen, sondern auf den ideogenen Ursprung hinweisen<sup>1)</sup>. So gut die entsprechenden Prüfungsmethoden für die unilaterale Blindheit ausgearbeitet sind, für die bilaterale vermissem ich genauere Angaben und Anweisungen, gebe aber zu, dass ich nicht alle Monographien und Abhandlungen über den Nachweis der Simulation von Blindheit durchgesehen habe<sup>2)</sup>. In ihnen wird gewiss noch manches Brauchbare für die Feststellung der hysterischen Amaurose enthalten sein. Aber ich muss immer wieder betonen, dass man sich durch das Erhalten sein der einfachen optischen Reflexe nicht irreführen lassen darf.

Wir wollen nun versuchen, an der Hand der angeführten Kriterien die Natur der Sehstörung unseres Falles klarzustellen. Dass es sich um einen funktionellen Typus handelt, bedarf nicht mehr der Erörterung. Aber können wir auch entscheiden, ob eine seelische oder körperliche Grundlage anzunehmen ist?

Der Charakter der Persönlichkeit legt die Annahme der hysterischen Grundlage nahe; während die Art der Entstehung: im Anschluss an einen Intoxikationszustand, sie zwar nicht ausschliesst, aber doch nicht zu ihren Gunsten entscheidet, da sich in der Mehrzahl der bekannt gewordenen Fälle die hysterische Amaurose im Anschluss an Krampfanfälle, Traumen und Gemütsbewegungen oder aus einer bereits vorhandenen konzentrierten G. F. E. heraus entwickelt hat. Auch der Umstand, dass sich die Sehstörung schon in dem Stadium, in dem die Somnolenz noch nicht ganz gewichen ist, einstellt, spricht nicht gerade für die psychogene Entstehung. Betrachten wir nun das Symptom selbst, sein Wesen, seine Äusserungen.

Da könnte zunächst wohl die Angabe etwas verdächtig erscheinen, die er im Beginn gemacht hat, dass er nämlich den Umkreis

1) Dass aber in der Verwertung dieses Faktors grosse Vorsicht geboten ist, lehrt z. B. eine Ausführung Grönauers (Über Intoxikationsamblyopie, Arch. f. Opht., Bd. 38) über die widerspruchsvollen Resultate der Sehprüfung nach verschiedenen Methoden und in verschiedenen Entfernungen bei der Intoxikationsamblyopie.

2) S. zu der Frage: Carl Specht, Eine kritische Zusammenstellung der Verfahren, durch welche Simulation usw. Inaug.-Diss. Bonn 1891.

des Gesichtes 4—5mal sehen wollte, auch mit jedem Auge allein. Das könnte auf die *Polyopia hysterica monocularis* hinweisen.

Aber es darf nicht ausser acht gelassen werden, dass das nur im ersten Stadium (am 5. III.) einmal vorgekommen ist, als die Somnolenz eben zu weichen begann, während er noch von optischen Halluzinationen beherrscht war, auch bei Augenschluss bzw. im Dunkel allerhand Bilder vor den Augen sah. Es ist durchaus wahrscheinlich, dass er die subjektiven Phänomene mit den Objekten der Aussenwelt verwechselte und dass daraus diese Angaben erwuchsen. Später habe ich nie bei ihm eine monokuläre Diplopie nachweisen können.

Nach Ablauf dieser ersten Tage bleibt die Sehstörung während eines ganzen Jahres in annähernd gleichmässiger Weise bestehen, wenn man davon absieht, dass sie allmählich eine gewisse Besserung erfährt. Sie kennzeichnet sich als eine der Amaurose nahekommende hochgradige Amblyopie mit einer anfangs stärkeren, später geringeren Einengung des Gesichtsfeldes. Dass er bei dem hohen Grad der Amblyopie Handbewegungen zentral am besten erkannte, lässt nicht den Schluss auf eine typische konzent. G. F. E. zu. Zuerst erkennt er die Fenster, die sich in etwa 8—10 m Entfernung von seinem Bett befinden, sieht auch, dass sie Querbalken haben, unterscheidet, ob die Vorhänge vorgezogen sind oder nicht (ob es heller oder dunkler ist). Dann erkennt er Handbewegungen vor den Augen und später in grösserer Entfernung. Dass er sie dabei bald mehr in dieser, bald in jener Partie des Gesichtsfeldes wahrnimmt und am besten zentral, hat gewiss bei einer so groben Störung nichts Auffälliges. Auch in der Tatsache, dass der Unterschied zwischen dem bewegten und dem ruhenden Objekt hier besonders ausgesprochen war, kann ich nichts Überraschendes erblicken, es bedurfte einmal einer Summation der Reize, ferner kann der Umstand eine Rolle spielen, dass bald dieser, bald jener Teil des Sehentrums stärker ermüdet war und dass es der Erregung verschiedener Teile bedurfte, um einen Gesichtseindruck zu erwecken. Erst mit dem Eintritt der Besserung werden auch grössere Objekte erkannt, ohne dass sie bewegt werden müssen, aber noch inkonstant. Befremdender war es für mich, dass sich im weiteren Verlauf der Farbensinn verhältnismässig gut erhalten zeigte, insofern als er an bewegten grösseren Objekten (Uhr, Zitrone, Blumenstrauß in einer Vase) die Farbe erkannte in einem Stadium, in dem er den ruhenden Gegenstand selbst noch nicht sah (wohl aber den bewegten). Das dürfte aber gerade bei einer kortikalen Amblyopie dem Verständnis keine Schwierigkeiten bereiten, wenn auch gewiss bei den organischen Affektionen des Sehentrums meist das



umgekehrte Verhalten zu konstatieren ist. Übrigens war auch der Farbensinn keineswegs intakt, da er selbst später bei einer Prüfung aus den Wollproben, also bei kleinen Objekten, die grüne nicht erkannte. Im weiteren Verlauf vermochte er dann auch zu unterscheiden, ob sich ein oder mehrere Finger vor seinen Augen bewegten, ob es sich um einen grösseren Gegenstand (Blumenstrauß) oder einen

*Erster Versuch eines 27j. gesunden Menschen*

*Leider will es in diesem Jahre nicht Sommer werden, noch nicht einmal Frühling. Was wird aus unserer Ernte werden?*

Fig. 2.

kleineren (Hörrohr) handele. Zu dieser Zeit werden Farben an grösseren Objekten auf die ganze Entfernung des Zimmers wahrgenommen.

Im Dez. 1916 trat dann mit der leichten Besserung des Sehvermögens die Diplopie wieder hervor, die aber naturgemäss bei der groben Sehstörung keine wesentliche Rolle spielte und nur auf be-

*Ich habe diesen Schriftproben  
geschlossen, indem ich ~~mit~~ geschlossenen  
Augen an Rante abklopfte*

Fig. 3.

Versuch I (mein eigener Versuch, mit geschlossenen Augen zu schreiben).

sondere Anfrage angegeben wurde. — Das Fehlen des galvanischen Lichtblitzes steht mit der Annahme der zentralen Amaurose durchaus im Einklang, ohne dass ich an der Hand der Literatur und der eigenen Erfahrung beweisen kann, dass dies Merkmal der hysterischen Amaurose nicht zukommt.

Ich vermochte also weder selbst in den Ergebnissen der Sehprüfung Anhaltspunkte für den psychogenen Charakter zu finden, noch gelang das dem hinzugezogenen Ophthalmologen Prof. S., der bei einer eingehenden Prüfung zu dem Ergebnis kam, dass eine funk-

tionelle Form der Amaurose vorliege, die am ehesten der urämischen zu vergleichen sei. Nur wurde er stutzig, als er darauf aufmerksam gemacht wurde, wie Patient schrieb (vgl. Fig. 1 S. 11).

Die Art, wie er Wort an Wort reihte, Zeile unter Zeile setzte, erweckte bei ihm den Verdacht, dass Patient doch sähe, ohne sich

*Ich habe diese Schriftprobe  
mit geschlossenen Augen geschrieben  
indem ich die Führung mit  
dem Daumen abtastete.*

Fig. 4.

Versuch II.

dessen bewusst zu werden. Aber da ergab sich, dass er bei verbundenen Augen in ganz derselben Weise schrieb.

Nachträglich habe ich dann selbst derartige Proben bei mir (Fig. 3—5) und anderen (s. Fig. 2) angestellt und war überrascht, dass das

*Es geht offenbar mit Bleistift viel besser  
als mit Feder, weil man sich dann nicht  
so beschwert. Es ist von Interesse, dass Punkte  
oftmals anmischen.*

Fig. 5.

Versuch III.

verhältnismässig gut ging und namentlich in Anbetracht der fehlenden Übung durchaus nicht so ungeordnet ausfiel, wie ich vorausgesetzt hatte. Was die Übung da macht, zeigen schon meine drei hintereinander ausgeführten Versuche.

Gerade der Umstand, dass unser Patient sein Gefühl und Gehör so fein ausbildete, wie wir es von den wirklich Blinden wissen, spricht gegen die Annahme einer psychogenen Amaurose, bei der das

unbewusste Sehen die Ausbildung der Ersatzfunktionen, soweit wir wissen, nicht erforderlich macht.

Auch der völlige Misserfolg jeder Suggestivbehandlung macht die psychogene Grundlage unwahrscheinlich, ohne jedoch einen sicheren Gegenbeweis zu bilden. Die Frage, ob Patient Motive hatte, bewusst oder unterbewusst gerade die Amaurose zu fixieren, ist gewiss nicht bestimmt zu beantworten. Man kann nur sagen, dass es für einen jungen, dem Lebensgenuss ergebenen Menschen geradezu die traurigste und verhängnisvollste Störung ist, die er sich hätte aussinnen können. Aber die Verirrungen der kranken Psyche sind oft so wunderbar, dass wir ihre Rätsel nicht lösen können. Auch die Vermutung, dass der Timor belli unterbewusst wirkte, hat wenig für sich, da er ja schon durch seine absolute Abasie vollkommen gesichert war.

Aber es ist durchaus möglich, dass wir mit den gangbaren Theorien der Hysterie längst nicht alles erfassen, und dass es Zustände dieses Charakters gibt, die ganz anders begründet und vermittelt werden.

Wir können also zum Schluss bezüglich der Amaurose nur soviel sagen, dass hier eine nichtorganisch bedingte Form vorliegt, deren psychogene Grundlage sich nicht hat beweisen lassen, die auch von den bekannten Typen der hysterischen Sehstörung sich in vielen Punkten unterscheidet. Die Möglichkeit aber, dass der weitere Verlauf doch noch die hysterische Wurzel aufdeckt, muss offengelassen werden.

Jedenfalls tun wir aber gut, im Auge zu behalten bzw. damit zu rechnen, dass es ausser den hysterischen andere Formen der funktionellen Amaurose, die auf einem mehr oder weniger vollkommenen Lähmungszustand der optischen Zentren beruhen, gibt.

Vor kurzem hat K. Mendel<sup>1)</sup> den Versuch gemacht, einen solchen Typus abzugrenzen und als Ermüdungserscheinung zu charakterisieren. Erst die weitere Erfahrung kann zeigen, ob ihm dieser Versuch gelungen ist.

---

1) Intermittierendes Blindwerden. Neurol. Zentralbl. 1916.

(Aus der medizinischen Universitätspoliklinik Rostock. Direktor: Prof.  
Dr. Hans Curschmann.)

## Über die topische Bedeutung der „dissoziierten Potenzstörung“.

Von

**Dr. Felix Boenheim,**

Assistenzarzt.

(Mit 4 Abbildungen.)

Obgleich man sich seit einigen Dezennien eifrig mit der Differentialdiagnostik der Cauda- und Konuserkrankungen beschäftigt, ist es doch in schwierigen Fällen oft noch unmöglich, intra vitam die topische Diagnose zu stellen. Um so merkwürdiger ist es, dass ein recht typisches topisches Symptom noch nicht die ihm zukommende Beachtung gefunden hat, obgleich ausdrücklich auf dasselbe hingewiesen worden ist. Es ist dies das Symptom der „dissoziierten Potenzstörung“, wie es Hans Curschmann genannt hat. Wenngleich diese Potenzstörung in einigen grösseren Spezialwerken im theoretischen Teil abgehandelt wird, so findet man es doch nur selten in den mitgeteilten Krankengeschichten verwertet. Von den Autoren, die es nennen, seien Ed. Müller und L. R. Müller erwähnt, von denen der letztere schreibt, dass es bei Konuserkrankungen im Anschluss an ein Trauma einige Zeit nach dem Unfall wohl zur Erektion, nicht aber zur Ejakulation komme, „meist“ unter Ausbleiben der sensiblen Eindrücke und des Orgasmus. Hingegen bespricht Oppenheim in seinem Lehrbuch das Verhalten der Friktion und des Orgasmus bei Konuserkrankungen nicht, sondern begnügt sich mit dem Satz, dass „die Libido sexualis und Erektionsfähigkeit erhalten sein kann bei fehlender Ejaculatio seminis“.

Deshalb sei es gestattet, drei Krankengeschichten mitzuteilen und an der Hand derselben die topische Bedeutung der dissoziierten Potenzstörung zu untersuchen.

Beobachtung 1.

F. G., Arbeiter, 55 Jahre.

**Anamnese:** Patient gibt an, dass er bis vor drei Jahren immer gesund gewesen sei. Er hat seinerzeit aktiv als Soldat gedient. Vor drei Jahren suchte er die hiesige Klinik wegen rheumatischer Beschwerden auf und lag hier einige Wochen wegen Arthritis rheumatica. Am Nervensystem wurde damals ein krankhafter Befund nicht erhoben, ebensowenig am Urogenitalsystem. Jetzt führen ihn Blasenbeschwerden in die poliklinische Sprechstunde.

Aus der Familienanamnese sei bemerkt, dass seine Eltern an unbekannter Krankheit gestorben sind, dass seine Frau gesund ist und nie eine Fehlgeburt hatte. Seine fünf Kinder sind gesund.

Über die Blasenfunktion macht er folgende Angabe: Im April habe er bemerkt, dass das Wasser ihm von selbst abging, und zwar „habe er nachts ins Bett gepisst“. Auch am Tage sei es ihm unbewusst abgegangen. Er habe es erst bemerkt, wenn es ihm an den Beinen entlang gelaufen sei. Der Abgang sei ohne Gefühl gewesen. Es sei bis jetzt, i. e. Oktober, schlimmer geworden, was er besonders daran merke, dass er früher nur zweimal nachts durch das nasse Bettzeug aufgewacht sei, während es jetzt dreimal geschehe. Das Fühlen irgendeines Dranges zum Urinieren stellt er entschieden in Abrede.

Über seine Mastdarmfunktion erhalten wir die folgenden Angaben: Er habe zwar 1914 einmal drei Tage lang Durchfälle gehabt; aber er habe den Stuhl drang immer rechtzeitig gemerkt, so dass er den Abtritt erreichen konnte, ohne sich zu beschmutzen. Jetzt sei die Verdauung vollständig in Ordnung. Er habe 1—2 Entleerungen täglich. Irgendeine Veränderung gegen früher sei nicht eingetreten.

Was seine Geschlechtsfunktionen anbelangt, so konnten wir folgendes eruieren: Am 6. X. gab er an, seit drei bis vier Wochen keinen Beischlaf mehr ausgeübt zu haben, da ihm „das Gefühl fehle“. Diese Angabe ergänzte er am 21. X. dahin, dass er den letzten Koitus in der letzten Woche ausgeübt habe. Das Glied wäre steif geworden, aber er habe kein Gefühl dabei gehabt. Während er früher 2 mal wöchentlich den Beischlaf ausgeführt habe, nehme er ihn jetzt nur noch etwa alle 6 Wochen vor. Dieses Nachlassen datiert er 2 Jahre zurück. Zwar wäre der Penis damals steif geworden, aber „es wäre nicht so doll gelaufen“. Auch wäre sein Gefühl schon damals abgestumpft gewesen. Erektionen habe er auch heute noch, selbst wenn er nicht bei einer Frau sei. Beim Beischlaf aber fehle ihm jedes Friktionsgefühl, und es komme nicht zu eigentlichen Ejakulationen, wie es sich aus seinen Worten ergibt, er „fühle mit dem Finger, wie es tropfenweise“ abgehe. Auch jede Spur von Orgasmus fehlt. Ausdrücklich sei noch erwähnt, dass er keine Kreuzschmerzen hat, ebensowenig wie Rückenschmerzen oder Schmerzen im Gesäss. Ein Trauma ist nicht festzustellen.

Schliesslich sei noch aus der Anamnese nachgetragen, dass er über grossen Durst klagt, besonders nachts.

**Status:** Es handelt sich um einen mittelgrossen Mann, dessen Muskulatur gut entwickelt ist, und zwar gleichmässig am ganzen Körper. Nirgends bestehen Atrophien. Die Gesichtsfarbe ist gelblich. Die Gelenke sind frei beweglich. Keine Exantheme, keine Ödeme, keine Drüsen-schwellungen.

**Blutkreislauf:** Das Herz reicht nach rechts bis zum rechten Rand

des Sternums, nach links bis etwas ausserhalb der Mamillarlinie. Über der Spitze hört man ein systolisches\*Geräusch, das fortgeleitet auch über den anderen Ostien zu hören ist. Der 2. Pulmonalton ist akzentuiert. Über der Aorta ist die Diastole unrein. Das Arterienrohr ist hart. Die Pulsfrequenz beträgt 72. Der Puls ist etwas schnellend und voll. Blutdruck nach Riva-Rocci: 90:150.

Die Lungen sind perkutorisch und auskultatorisch frei von pathologischem Befund.

Bauchorgane: Leber palpabel, von normaler Konsistenz. Milz nicht zu fühlen.

Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker, hat das spezifische Gewicht 1005. Beim gleich darauf vorgenommenen Katheterisieren werden 670 ccm Urin entleert. Bei einer 2. Untersuchung betrug der Resturin sogar 910 ccm, zeigte aber sonst denselben Befund.

Nervensystem: Die Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Die Reflexe der oberen Extremitäten sind regelrecht. Die Untersuchung der Hirnnerven ergibt keinen pathologischen Befund. Die Patellarreflexe sind gesteigert, der rechte stärker als der linke. Die Achillessehnenreflexe fehlen. Die Bauchdeckenreflexe sind rechts normal, links stark abgeschwächt, und zeigen eine leichte Ermüdbarkeit. Der Cremasterreflex fehlt rechts. Skrotalreflex regelrecht. Analreflex vorhanden.

Berührungen werden am ganzen Körper gleich empfunden, ebenso werden Bewegungen in den Gelenken richtig lokalisiert. Dagegen zeigt der Temperatursinn, und zwar der für Kälte, Störungen. Am rechten Hodensack, auf der rechten Seite des Penis, um die inneren Fussknöchel beiderseits und am linken äusseren, ferner in einem schmalen Bezirk der Füsse vorne und hinten wird Kälte nicht gefühlt. Spitz und stumpf werden hier überall richtig unterschieden. Jedoch gibt es links oben und aussen vom Anus ein kleines Gebiet, wo die Empfindung für Unterscheidung dieser beiden Qualitäten fehlt. Daneben besteht hier noch eine deutliche Herabsetzung des Schmerzgefühls, die auf der rechten Seite noch ausgeprägter ist, am grössten aber an der rechten Skrotalhaut, die man durchstechen kann, ohne dass Schmerz geäussert wird. Der Hodenschmerz ist rechts stark gesteigert, links normal (s. Fig. 1).

Die rektale Untersuchung ergibt folgendes: sie verläuft abnorm schmerzlos. Der untersuchende Finger wird gefühlt, hat auch einen gewissen Widerstand am Sphincter externus zu überwinden. Man fühlt eine mässig vergrösserte Prostata.

Beim Katheterisieren, das ohne jede unangenehme Sensation verläuft, hat man am Orificium externum keinen Widerstand zu überwinden.

Blut: Wassermann negativ.

Das Röntgenbild der unteren Wirbelsäule ergab keinen pathologischen Befund.

Bei einer späteren Vorstellung am 17. XI. war der rechte Fussrücken geschwollen und fühlte sich kalt an.

Epikrise: Bei einem 55jährigen Mann findet sich also 1. eine Sphinkterlähmung der Blase mit Aufhebung der Sensibilität für den Urindrang, sowie verminderte Sensibilität der Harnröhre, 2. eine verminderte Sensibilität und Hypotonie im Bereich des Anus, 3. eine

Störung aller sensiblen Komponenten des Koitus: Friktionsgefühl und Orgasmus fehlen bei verlangsamter Ejakulation und erhaltener Libido und Erektion, 4. dissoziierte Empfindungslähmung im Bereich des 2.—4. Sakralsegmentes.

Wir haben uns nun zunächst die Frage vorzulegen, ob es sich hier um eine Erkrankung der Cauda oder des Konus handelt. Für eine Kaudaerkrankung könnte man das langsame Entstehen anführen, sowie die geringe Asymmetrie der sensiblen Ausfallserscheinungen. Besonders wäre zu beachten, dass die ersten Störungen

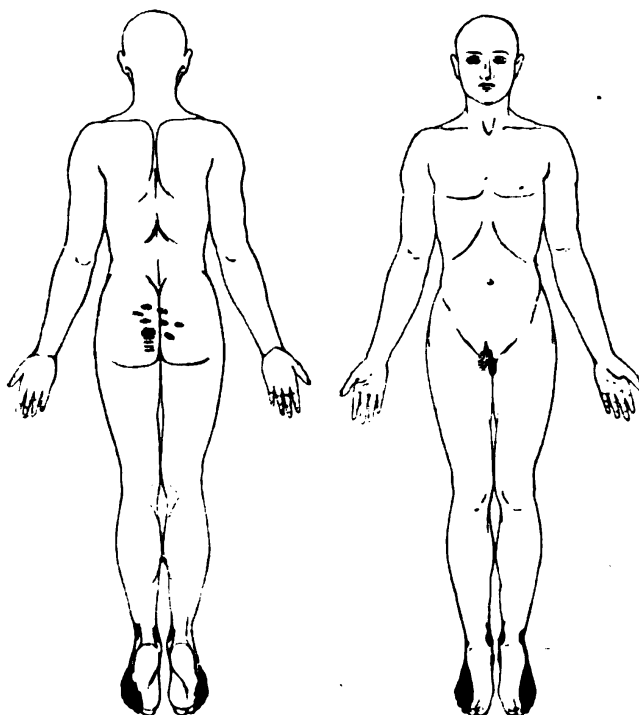


Fig. 1.

Dunkles Gebiet = kalte Berührungen werden nicht empfunden; schraffiertes Gebiet = Unterscheidung für spitz und stumpf fehlt; punktiertes Gebiet = Herabsetzung des Schmerzgefühls.

kurze Zeit nach einem Gelenkrheumatismus aufgetreten sind, so dass man im Analogon an die Hirnhautmeningitis rheumatica vielleicht eine Meningitis rheumatica spinalis annehmen könnte. Für eine Erkrankung des Konus spricht das Fehlen von sensiblen Reizererscheinungen, die allerdings nach neueren Anschauungen bisweilen auch bei extramedullären Tumoren vermisst werden, wie es in letzter Zeit noch Schultze betont. Diese Tumoren haben oft ein sehr langsames Wachstum. Schultze gibt auch eine Erklärung für die Schmerzlosigkeit, indem er die Hypothese aufstellt, dass die zentripetale

Weiterleitung des Schmerzes durch die Kompression der schmerzleitenden Bahnen unterbrochen ist, eine Anschauung, die aber nicht unwidersprochen geblieben ist. Dass das Krankheitsbild von motorischen Erscheinungen beherrscht wird, passt wieder in die Symptomatologie der Konuserkrankungen. Unser Patient suchte ja auch seiner Blasenstörungen wegen die Klinik auf. Es ist bei Erkrankungen des Rückenmarks im unteren Teil die Regel, dass die motorischen Lähmungen nur innere Organe betreffen, die unteren Extremitäten aber freilassen. Ferner spricht sehr für einen Sitz im Konus die Dissoziation der Empfindung, nämlich eine Störung des Kältegefühls (und an anderer Stelle des Schmerzgefühls) bei erhaltenem Berührungsempfind, worauf besonders Raymond und Minor und Lähr Wert legen. Vor allem aber spricht gegen eine Cauda- und für eine Konuserkrankung die Verschiedenheit der Störungen der einzelnen Urogenitalfunktionen, worauf weiter unten im Zusammenhang eingegangen werden soll.

Wir hätten uns nunmehr mit der Frage nach der Höhe des Herdes zu beschäftigen. Es stehen uns drei Wege zur Lokalisation zur Verfügung. Wir können erstens aus den Zentren der Blasen-, Mastdarm- und Geschlechtsfunktionen und ihren Läsionen auf den Sitz schliessen. Zweitens geben uns die Reflexe darüber Aufschluss und drittens die sensiblen Ausfallserscheinungen.

Aus den Angaben unseres Patienten geht hervor, dass wir eine Störung der Blase und der Ejakulation haben, nicht aber eine des Mastdarms und der Erektion. Da nun bekannt ist, dass das Ejakulations- und das Blasenzentrum im 3. bzw. 4. Sakralsegment zu suchen sind, so müssen wir hier mit Herden rechnen. Diese Lokalisation ist aber durchaus nicht unbestritten. L. R. Müller, der in seiner früheren Arbeit auch diese Segmentierung angab, verlegt in einer neueren Arbeit, die er zusammen mit Dahl veröffentlichte, das Zentrum der Ejakulation ins Lumbalmark. Er stützt sich dabei auf den Tierversuch, da es beim Hunde bei exstirpiertem Lumbal-, aber erhaltenem Sakralmark wohl zur Erektion, nicht aber zur Ejakulation kommt. Die von uns angegebene Segmenthöhe ist den übereinstimmenden Angaben von Flatau, Kocher, Schlesinger u. v. a. m. entnommen. Von einem Zentrum ano-vesicale zu sprechen (Oppenheim), scheint uns nicht mehr gerechtfertigt, da doch in einer Reihe von Krankengeschichten, z. B. in denen von Schiff, Zimmer, wie auch in der unsrigen, nur eine Störung der Blasenfunktion vorliegt bei Intaktheit der Mastdarmtätigkeit. Auf die Streitfrage, ob man überhaupt für Blase und Mastdarm spinale Zentren annehmen soll, wie auch auf die, ob man aus der Angabe der erhaltenen Erektion



tionen auf eine Intaktheit des 2. Sakralsegmentes, wo das Zentrum des spinalen Erektionsreflexbogens liegt, schliessen kann, komme ich weiter unten im Zusammenhang zurück. Sicher ist, dass wir eine Intaktheit des 5. Sakralsegmentes annehmen können, wo wir den Sitz des Mastdarmzentrums zu suchen haben.

Als zweites topisches Diagnostikum steht uns das Verhalten der Reflexe zur Verfügung. Allerdings sind hier die Unstimmigkeiten in der Literatur noch grösser. Wir haben zunächst gesteigerte Patellarreflexe notiert. Diesen Zustand werden wir nicht auf eine Unterbrechung der hemmenden Fasern beziehen, sondern auf einen abnorm gesteigerten Erregungszustand, wie er sich als „Dissoziation des Reflexes“ leicht findet, wenn der nächsttiefere Reflex erloschen ist. In der Tat fehlt ja dieser, der Achillessehnenreflex. Leider wird gerade das Zentrum dieses Reflexes sehr verschieden angegeben. Während Flatau es in L 5 verlegt, besonders aber in S 1 und 2, wäre es nach Edinger in S 2, nach Sahli in S 3—5, nach v. Strümpell in S 1 und 2, nach Oppenheim in L 5 und S 1, vielleicht auch mit Sárbo in S 1 und 2 zu suchen. Da der Sohlenreflex, der von v. Strümpell, Oppenheim und Flatau, um nur einige zu nennen, in S 1 und 2 verlegt wird, bei unserem Patienten erhalten ist, so werden wir uns, wenigstens in diesem Falle, der tieferen Lokalisation anschliessen. (Vgl. auch Krankengeschichte 17.) Eine Intaktheit des 5. Sakralsegmentes müssen wir annehmen, weil der Analreflex erhalten ist.

Was die Sensibilitätsstörungen anbelangt, so betreffen diese, wenn wir der Kocherschen Segmentierung folgen, S 3 und 4 rechts und S 2 beiderseits. Das Verhalten der Motilitäts- und der Sensibilitätsstörungen, sowie das der Reflexe ergibt also einen übereinstimmenden Befund in bezug auf die Höhe der Erkrankung. Inwiefern die Potenzstörungen für die Höhendiagnose zu verwenden sind, darüber siehe weiter unten. Es handelt sich also um eine Erkrankung mit Herden in S 3 und 4 mit leichter Beteiligung von S 2.

Welcher Art ist nun die von uns angenommene Erkrankung? Für eine spezifisch syphilitische sind keinerlei Anhaltspunkte vorhanden. Abgesehen davon, dass der Patient jede Infektion glaubwürdig negiert, spricht auch die Anamnese über seine Frau dagegen, sowie der negative Ausfall der Wassermannschen Reaktion. Für Tuberkulose ist kein Anhaltspunkt vorhanden. Allerdings sind Solitärtuberkel im untersten Rückenmark beschrieben worden, z. B. von L. R. Müller. Für eine lokalisierte Konusmyelitis können wir uns nicht entscheiden, da dazu der Beginn ein zu allmählicher ist. Auch soll es nach Henneberg keinen einzigen Obduktionsfall dieser Art geben. Dies trifft zwar nicht für die Hämatomyelie zu, die, wie aus

den Zusammenstellungen von Oppenheim, Lewandowsky und Dörr hervorgeht, sehr leicht zustande kommt und auch bei der Sektion isoliert im Konus angetroffen ist. Wenn auch mit dieser Annahme die Geringfügigkeit der sensiblen Erscheinungen ihren Aufschluss finden könnte, so müssen wir doch auch diese Annahme wegen der langsamen Entwicklung des Leidens und wegen des Fehlens eines Traumas in der Anamnese ablehnen. Es bliebe an einen intramedulären Tumor zu denken, wie er ja wiederholt beobachtet wurde. Aber auch eine multiple Sklerosis ist nicht auszuschließen. Kommen doch immer wieder neue Kombinationen der Symptome nach den verschiedenen Sitzen der Herde vor. Oppenheim hat erst kürzlich seine Auffassung dahin zusammengefasst, dass „es kein Rückenmarksleiden gibt, in dessen Gewand nicht die Sclerosis multiplex sich kleiden könnte“, und aus den Arbeiten von Oppenheim, Hans Curschmann und Mendel wissen wir, dass auch Herde im Konus vorkommen. In Anbetracht des Alters und des Blutdrucks wird man auch an eine atherosklerotische Erweichung denken müssen, wie sie von Ed. Fischer auch durch Sektion im Konus bestätigt wird. Es sei noch bemerkt, dass die Zahl der in der Literatur festgelegten Fälle, die sich im Anschluss an eine Erkältung manifestierten, nicht klein ist. Es sei nur an die Fälle von Rabinowitsch, Rosenthal, Raymond erinnert, besonders aber an den von Bálint und Benedict, der mit dem unsrigen viel Ähnlichkeit hat.

Fall 2. L. F., 22 Jahre alt, stud. jur.

Anamnese: Patient bekam im April 1916 einen Schuss durch den linken Fuss. Als er hinter einer kleinen Erdwelle Deckung suchte, bekam er einen Maschinengewehrschuss, dessen Einschuss rechts oberhalb der Crista iliaca etwa in Höhe des 2. Lendenwirbels lag, und dessen Ausschuss einen Wirbel höher in der hinteren Axillarlinie links lag. Er hatte dabei das Gefühl, als wenn ihm ein grosser, mehrere Zentner schwerer Stein auf den Rücken geworfen worden wäre. Gleichzeitig glaubte er an eine Verletzung der äusseren Genitalien, die ihm wie abgestorben schienen. Ein Berühren des Gliedes und des Hodensackes nahm er nicht wahr; Patient verlor nicht die Besinnung.

Es trat nun in den folgenden Tagen ein Verhalten des Urins und des Stuhls trotz häufigen Dranges dazu ein, das angeblich 3 Tage anhielt. Dann kam es zu einem unwillkürlichen gefühllosen Abgang des Urins und später auch des Stuhls. Da er den Durchtritt der Fäzes nicht merkte, beschmutzte er sich. Im Laufe der Zeit besserte sich dieses, so dass er jetzt festen Stuhl zurückhalten kann, nicht aber dünnen und Winde. Letztere gehen ebenso wie Wasser auch jetzt noch bei Niessreiz, Husten, Lachen usw. ab, besonders auch wenn er sich vom Stuhl erhebt, wobei er sich mit seinen Händen auf den Knien oder auf dem Tisch stützt. All diese Erscheinungen hatte er früher nicht.

Was sein Geschlechtsleben anbelangt, so war dies bis zur Verwundung

normal; seitdem kommt es wohl noch zu Erektionen, jedoch nicht mehr zu Samenergüssen, die auch als Pollutionen fehlen. Friktionsgefühl und Orgasmus während des Koitus fehlen gänzlich. Die Libido sexualis ist jetzt fast vollständig erloschen, was wir (und auch der Patient) als begreifliche Folge des Ausbleibens des Friktionsgefühls und des Orgasmus erklären werden.

Status: Es handelt sich um einen mittelgrossen, gut genährten Mann ohne Ödeme, Exantheme und Drüsenschwellungen. Am linken Fuss fehlt eine Zehe, die amputiert ist. Am Rücken sieht man zwei Narben, die von dem oben beschriebenen Schuss herrühren.

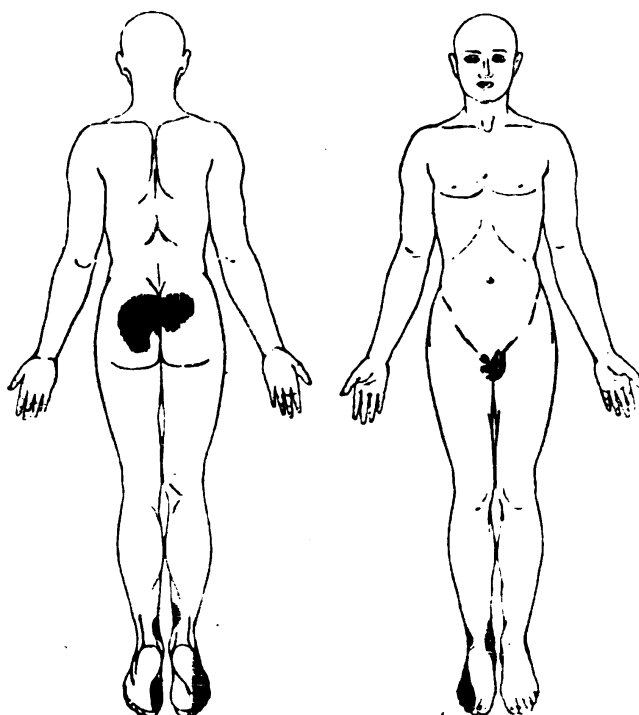


Fig. 2.

Wagerecht schraffiertes Gebiet = Aufhebung der Empfindlichkeit für warm und kalt; dunkles Gebiet = Aufhebung der Empfindlichkeit für warm; senkrecht schraffiertes Gebiet = Hyperästhesie für spitze Berührungen.

Die inneren Organe ergeben normalen Befund. Der Urin ist bei einem spezifischen Gewicht von 1011 frei von Eiweiss und Zucker.

Was das Nervensystem anbelangt, so liegen keine Störungen von seiten der Hirnnerven vor und auch nicht an den oberen Extremitäten.

Die Patellarreflexe sind regelrecht. Die Achillessehnenreflexe fehlen. Die Bauchdeckenreflexe sind normal vorhanden. Kremaster- und Skrotalreflex sind regelrecht, während der Analreflex fehlt.

Berührungen werden am ganzen Körper richtig empfunden. Bewegungen in den Gelenken werden richtig lokalisiert. Dagegen bestehen Störungen des Temperatursinns, besonders für Wärme. Auf der linken Seite des Penis, am linken Hodensack, links vom Anus, am linken innern

Knöchel, auf einem links gelegenen Gebiet der Fusssohle und auf dem rechten Fussrücken werden Berührungen mit warmen Gegenständen nicht als warm empfunden. Auf der rechten äusseren Fusssohle und um den rechten inneren Knöchel wird weder warm noch kalt empfunden. Am Skrotum und am Penis, sowie links vom Anus besteht eine Hyperästhesie für spitze Berührungen; der Hodenschmerz ist normal (s. Fig. 2).

Das Katheterisieren geht ohne Überwinden eines Widerstands am Orificium internum vor sich. Dabei ist die Schleimhaut besonders empfindlich, dasselbe gilt auch von der Mucosa recti.

Das Röntgenbild der unteren Wirbelsäule zeigt keine Verletzung derselben.

Epikrise: Wir weisen im einzelnen auf das bei Fall 1 Ausgeführte hin. In diesem Fall ist es ohne weiteres klar, dass es sich nur um eine Hämatomyelie des Konus handeln kann im Anschluss an die Schussverletzung. Sämtliche Erscheinungen lassen sich bei einem Sitz in S 3—4, vielleicht unter Beteiligung von S 2, erklären.

Als Fall 3 sei auszugsweise ein von Herrn Prof. Curschmann in Mainz beobachteter Fall mitgeteilt. Ich danke auch an dieser Stelle Herrn Prof. Curschmann für seine Liebenswürdigkeit, mir den Fall zur Veröffentlichung zu überlassen.

Es handelt sich um einen 17jährigen Mann mit multipler Sklerose mit Herd im Konus. Neben Blasen- und Mastdarmstörungen, perisakraler Reithosenlähmung und dissoziierter Empfindungsstörung, fand sich ein Fehlen des Analreflexes. Über die Geschlechtsfunktionen machte er folgende Angaben: den Koitus hatte Patient noch nicht vollzogen, dagegen masturbierte er. Als sich bei ihm nun eine Bein- und Blasenlähmung einstellte, ging ihm das Friktionsgefühl verloren. Erektionen waren noch möglich, während die Ejakulation „nicht plötzlich und krampfhaft“ war. Der Samen ging nur noch tropfenweise ab. Orgasmus bestand gar nicht mehr. Nur wenn er hinsah, bemerkte er, dass „er fertig war“. Wegen des fehlenden Wollustgefühls gab Patient dann die Masturbation auf. Nachts kam es mitunter zu Erektionen und auch zu Pollutionen; aber ohne Orgasmus und ohne entsprechende Träume. Dass zwei Monate später der Orgasmus nahezu wiedergekommen war, und dass infolgedessen der Patient wieder masturbierte, findet seine Erklärung in den für multiple Sklerosen charakteristischen Besserungen.

In der Einleitung wiesen wir auf die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose zwischen Cauda- und Konuserkrankung hin. Hier wollen wir zusammenfassend zeigen, warum diese so schwer zu stellen ist.

Unter Konus verstehen wir den untersten Abschnitt des Rückenmarks nach Austritt des 2. Sakralnerven, wie es heute wohl allgemein angenommen wird. Deshalb muss bei einer isolierten Läsion dieses

Abschnittes in toto das Krankheitsbild auch dasselbe sein wie im Falle der Erkrankung sämtlicher Wurzeln der Cauda nach Abgang der beiden oberen Sakralnerven oder weiter oben unter Schonung der lateral gelegenen. Das Bild wird dann immer sein: Blasen-Mastdarmstörungen, Ejakulationsstörung und Anästhesie des Perineums, der Regio glutea infer., der Haut des Skrotums und des Penis, sowie einer schmalen Zone an der Hinter- und Innenseite des Oberschenkels bei sonstiger Intaktheit der Sensibilität und Motilität der unteren Extremität. Diese Überlegung ist aber eine rein theoretische; denn da, worauf auch Braun und Lewandowsky besonders hinweisen, selbst bei umfangreichen Läsionen im Konus der eine oder andere Teil leicht verschont wird, kommen hier die charakteristischen Dissoziationen vor, während wir bei Erkrankung der Cauda wegen der engen Nachbarschaft der Wurzeln mit einer gleichmässigen Dysfunktion des Urogenitalsystems rechnen müssen. „Potenz ist ebenso wie die Blasen- und Mastdarmfunktion in gleicher Weise gelähmt“, wie es L. R. Müller ausdrückt, auf dessen Arbeiten zum grossen Teil unsere Anschauungen auf diesem Gebiet beruhen. Man könnte nun annehmen, dass wir in der „Dissoziation der Urogenitalfunktion“ ein differentialdiagnostisches Mittel hätten. L. R. Müller hat es denn auch in der Tat in einer früheren Arbeit erwähnt, ohne merkwürdigerweise später darauf zurückzukommen. Dagegen spricht zunächst der Umstand, dass die anatomischen Verhältnisse der Innervierung der Blase noch umstritten sind, dass „die Frage nach den Beziehungen zwischen den vesikalen Funktionsstörungen und dem Sitz der Rückenmarksaffektion“ (Oppenheim) noch der weiteren Klärung bedarf.

Mit Rehfisch nehmen die meisten Autoren an, dass ein Teil der die Blase versorgenden Nerven aus dem Lumbalmark stammt, das sie als Nervi communicantes verlassen. Sie ziehen zum lumbalen Anteil des Sympathikus und dann als Nervi mesenterici zum Ganglion mesenterici inf., von wo sie als Nervi hypogastrici in den gleichnamigen Plexus ziehen, wo sie sich mit dem zweiten Anteil der Blasenerven, die aus den oberen Sakralnerven hervorgehen, zum Nervus erigens vereinigen. Für L. R. Müller unterliegt es keinem Zweifel, dass die letzten nervösen Zentren für Blase und Mastdarm im sympathischen Nervensystem gelegen sind. Von sympathischen Ganglien aus gehen dann die Fasern durch das Rückenmark ins Gehirn, durch die der Erwachsene seine Blase beherrscht. Deshalb, behauptet er weiter, sind die Störungen der Blasen- und der Mastdarmfunktion auch dieselben, gleich wo der Herd im Rückenmark sitzt. Bei Sitz im Konus oder in der Cauda haben wir dieselben Störungen, „wie sie sich im Anschluss an Querschnittsaffektionen im übrigen Rückenmark ausbilden“.

Wie aber schon Minkowski nachgewiesen hat, stimmt seine Erklärung nur für die Fälle, in denen zunächst eine längerdauernde Retentio vorliegt, nicht aber für die, in denen es gleich zu dem Bilde der atonischen Blasenlähmung mit paralytischem Harnträufeln kommt. L. R. Müller gibt als typisches Bild der Dysfunktion der Blase an: zunächst Retentio urinae, dann unwillkürlicher Harnabgang und schliesslich spontane Entleerungen von annähernd gleicher Menge in fast regelmässigen Zwischenräumen. Gegen die L. R. Müllersche Anschauung kann aber nicht nur der von Minkowski gemachte Ein-

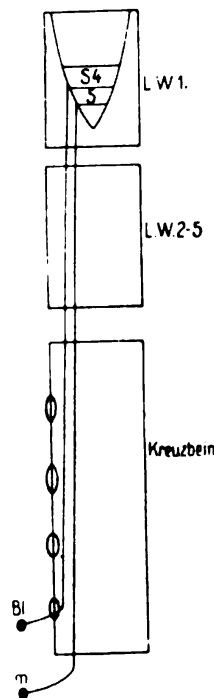


Fig. 3.

Bl. = Blase.  
M. = Mastdarm.  
L.W. 2-5 = Lenden-  
wirbel 2-5.

wand erhoben werden, sondern es spricht auch folgendes noch dagegen: Wie ein Blick auf die schematische Zeichnung (Fig. 3) zeigt, wäre es dann sehr unwahrscheinlich, dass bei kaudalem oder spinalem Sitz einer Erkrankung eine isolierte Blasenstörung ohne Beteiligung des Mastdarms vorkäme. Nun liegen aber mehrere Krankheitsgeschichten dieser Art vor, und auch in unserem 1. Fall war nichts über eine Mastdarmstörung zu eruieren. Eher könnte man diesen Anschauungen nach allein eine Störung in der Entleerung des Mastdarms erwarten, nämlich wenn das Rückenmark oder die Cauda nur in dem Teile erkrankte, der unterhalb des Eintritts der Bahnen, die den nervösen Anteil der Blase mit dem Gehirn verbinden, liegt. Einen solchen Fall fanden wir aber bei Durchsicht der Literatur nicht. Bei Annahme der L. R. Müllerschen Ansicht müsste erläutert werden, warum die Fasern, die die Blasenganglien mit dem Hirn verbinden, leichter erkranken sollten, als die, die die Verbindung des Mastdarms mit dem Hirn herstellen, um die vorhin erwähnten Krankengeschichten mit isolierter Blasenstörung bei Intaktheit der Mastdarmfunktion zu erklären. Bei höherem Sitz der Erkrankung sind ja auch in der Tat immer beide

Organe in gleicher Weise gestört. Auch die oben nach Rehfisch vorgetragene Anatomie spricht dagegen. Allerdings bestreitet L. R. Müller, dass es beim Menschen zur Anastomose der beiden obengenannten Nervengruppen käme. Wir glauben also, dass sowohl theoretische Erwägungen (es sei auch noch erwähnt, dass Minkowski auf das Unwahrscheinliche hinweist, das darin liegt, dass die Fasern, die durch das Rückenmark ziehen, hier kein Zentrum bilden sollten), als auch die klinische Beobachtung der Blasenstörungen ohne Mastdarmstörungen gegen L. R. Müller sprechen. Wir können

aber auch nicht so weit gehen wie Braun und Lewandowsky, die auf Grund verschiedener Tierversuche, besonders der von Roussy und Rossi, zu dem Ergebnis kommen, dass es durch nichts erwiesen sei, dass die sympathischen Ganglien als Reflexzentrum dienen. Roussy und Rossi prüften nämlich die Müllerschen Versuche an 6 Hunden und 5 Katzen nach und fanden, dass nach Durchtrennung der Cauda durch Abtragung des Conus medullaris dauernde Störungen der Miktation und Defäkation auftraten. Der Urin ging fast dauernd tropfenweise ab und konnte nicht im Strahl entleert werden. Die Blase war leicht kompressibel. Durchneidet man dagegen das Lumbalmark, so wird der Urin im Strahl entleert. Nach einigen Tagen der Retentio ist die Blase nur schwer kompressibel.

Dass es nach Zerstörung des Konus doch wieder zu einer gewissen geregelten Blasenfunktion kommt, scheint doch dafür zu sprechen, dass es ein präformiertes extramedulläres Blasenzentrum gibt. Wir möchten also mit Oppenheim, Frankl-Hochwart, Minkowski, Rothmann u. a. drei einander übergeordnete Reflexbogen annehmen: einen sympathischen, einen spinalen und einen zerebralen. Hieraus geht nun aber schon hervor, dass wir nicht hoffen können, aus Blasenstörungen Schlüsse auf den Sitz der Erkrankung zu ziehen. Dasselbe gilt analog auch für die Mastdarmfunktion.

Wenn Oppenheim in seinem Kapitel über Myelitis transversa schreibt, dass bei Sitz im Lumbal- oder im Lumbosakralmark die Störungen von Blase und Mastdarm noch ausgeprägter zu sein pflegen als bei höherem Sitz, so wird das doch in praxi oft im Stich lassen. Dass L. R. Müller jeden Unterschied leugnet, haben wir ja schon ausgeführt. Auch bei Cauda- und Konuserkrankung besteht kein Unterschied. So gute Kenner wie v. Frankl-Hochwart und Zuckermandl schreiben: „Eine typische schwere Verletzung des Conus medullaris macht das Bild der Atonie der Blase . . . Dieses Bild kann aber auch vorkommen bei Verletzung der Cauda equina.“ Ähnlich spricht sich Cassirer aus: „Es scheint nicht, als ob (die Störung der analen, vesikalen und genitalen Funktion) bei kaudalem oder medullärem Sitz eine differente ist.“ Und noch in neuester Zeit kommt v. Eiselsberg, der die Frage an der Hand der zahlreichen zur Operation kommenden Kriegsverletzten zu untersuchen Gelegenheit hatte, zu dem Resultat: bei der Entleerung der Blase „steht die Art und der Sitz der Rückenmarksläsion mit der Form, Dauer und Prognose dieser Blasenstörung in keinerlei Beziehung. Die Verletzungen im Konus bieten diesbezüglich dieselben Krankheitsbilder wie höher oben gelegene.“

Also nicht nur die Theorie, sondern auch die Praxis zeigt, dass

Blasen- und Mastdarmstörungen zur Topik der Rückenmarkserkrankungen nicht verwertet werden können.

Anders liegt es bei den Störungen der Funktion der (männlichen) Genitalien. Zunächst einmal besteht hier im grossen und ganzen eine Übereinstimmung in der Ansicht über die Innervation, nachdem L. R. Müller in einer gemeinschaftlichen Arbeit mit Dahl von seiner früheren Ansicht, dass der Reflexbogen der Erektion rein sympathisch ist, zurückgekommen ist. Die inneren Genitalien werden von Nerven versorgt, die zum Teil aus den oberen Lumbal-, zum Teil aus den unteren Sakralnerven stammen. Diese beiden vereinigen sich in dem Nervengeflecht des kleinen Beckens.

Der physiologische Ablauf der Kohabitation ist an drei Faktoren gebunden: an die Libido, die Erektion und die Ejakulation. Selbstverständlich sind diese drei Komponenten voneinander abhängig. Wenn wir z. B. von primärem Nachlassen der Libido hören, so wird es eventuell noch zu Pollutionen kommen, nicht mehr aber zu Erektionen und Ejakulationen im wachen Zustand. Umgekehrt wird die Impotentia coeundi (insbesondere des Orgasmus und der Ejakulation), zumal bei kultivierteren Menschen, auch zur sekundären Schwächung der Libido führen, wie in unserem 2. Fall. Von der Libido können wir hier absehen, ohne die Streitfrage, ob es sich dabei um ein nicht lokalisiertes Lustgefühl handelt oder ob man für die Libido ein kortikales oder subkortikales Zentrum annehmen muss, zu diskutieren.

Was die Erektion anbetrifft, so werden im allgemeinen drei Möglichkeiten des Zustandekommens derselben angenommen: erstens eine psychisch bedingte. (Die Fasern, die in diesem Fall die Erektion zur Auslösung bringen, verlassen das Rückenmark im Lumbalteil.) Zweitens gibt es einen Reflexbogen, der rein sympathisch verläuft und der durch die gefüllten Samenbläschen und durch die Blase erregt wird. Ein dritter Reflexbogen, der an die Intaktheit des 2. Sakralsegments, also des Epikonus, gebunden ist, hat seinen zentripetalen Ast im Nervus dorsalis penis, seinen zentrifugalen im Nervus erigens. Müller-Dahl geben noch zwei weitere Möglichkeiten an. Sicherlich ist die innere Sekretion nicht bedeutungslos für das Zustandekommen des zuerst angegebenen Reflexbogens und vor allem nicht für die Libido, die dann erst sekundär den Reflex auslöst. Sie aber als selbständiges Kausalmoment anzuführen, dafür liegt wohl keine Berechtigung vor. Was ferner die Reizung des Zervikalmarks als Ursache anbetrifft, so sind Erektionen und Ejakulationen hierbei, z. B. bei Erhängten, ohne weiteres durch Unterbrechung der hemmenden Fasern zu erklären, analog der Steigerung der Sehnenreflexe bei Unterbrechung der hemmenden Bahnen im Rückenmark. Denn



es muss angenommen werden, dass auch für Erektion und Ejakulation hemmende Bahnen im Rückenmark verlaufen, bei deren Unterbrechung es zu Priapismus (und eventuell zu unfreiwilliger Ejakulation) kommt, wenn auch gewisse Tierversuche, besonders die von Poliman, dagegen zu sprechen scheinen. Er fand nämlich bei Schnitt durch das Rückenmark an der dorsalen und lumbalen Grenze in 9 von 12 Fällen, dass es weder zur Erektion noch zur Ejakulation beim Hunde kommt. Auch manche Krankengeschichten lassen bei hohen Rückenmarksquerschnittsläsionen Priapismus vermissen. Aber ein so guter Kenner wie Kocher hebt das Fehlen ausdrücklich hervor. Um nur einen typischen Fall dieser Art mitzuteilen, sei der von Minor erwähnt, der bei Hämatomyelie in C 6 bis D 1 im Anschluss an einen Unfall starken Priapismus und unfreiwillige Ejakulation beobachtete.

Erwähnt sei schliesslich noch, dass Müller und Dahl der Meinung sind, dass es allein durch Nachlassen des Tonus der Konstriktorfasern zur Erektion kommen könne; sie stützen sich dabei auf Krankenbeobachtungen und auf die Lovénschen Versuche.

Das Wichtigste ist also, dass es neben dem spinalen auch einen sympathischen Reflexbogen gibt, der bei Läsion des 2. Sakralsegments in Funktion treten kann. Daher ist es auch nicht möglich, aus dem Verhalten der Erektion Schlüsse auf den Sitz der Erkrankung zu ziehen. Es gibt Krankengeschichten, in denen anfangs eine Potenzstörung vorlag, später aber nur eine Ejakulationsstörung. In solchen Fällen wird man annehmen, dass dann die Erektion über den präformierten sympathischen Reflexbogen stattfindet.

Der dritte Faktor im Ablauf der Kohabitation ist die Ejakulation. Hier liegen in der Literatur verschiedene Ansichten vor, was man darunter verstehen soll. Während die einen schon die Samenabsonderung so bezeichnen, verlangen die anderen, wie uns scheint mit Recht, die Ausschleuderung des Samens aus der Pars prostatica der Urethra, d. h. die Kontraktion der Musculi bulbo- und ischio-cavernosi. Durch die glatten Fasern des Vas deferens, der Vesica seminaria und der Prostata, die sympathischen Nerven unterstellt sind, wird der Samen zunächst in die Pars prostatica befördert. Nun setzt die eigentliche Ausschleuderung durch die genannten Muskeln ein. Ist der Reflexbogen gestört, so fliesst der ergossene Samen nur tropfenweise ab, statt dass er „ausgeschleudert“ wird. Dass es überhaupt zu einer Entleerung desselben kommt, kann man sich wohl einfach als eine Art des „Ablaufens“ vorstellen. Natürlich ist in einem solchen Fall die Potentia generandi nicht aufgehoben, was ein sehr

interessantes Beispiel von L.R. Müller demonstriert, wo der Patient trotz Ejakulationsstörung noch zwei Kinder zeugte (Krankengeschichte 6).

Der Reflexbogen der Ejakulation wird wohl folgendermaßen ausgelöst: nach einer Summation der sensiblen Reize, die das Friktionsgefühl verursachen, tritt eine Kontraktion der glatten Muskulatur der inneren Geschlechtsorgane ein. Dadurch wird der sezernierte Samen in den hinteren Teil der Urethra befördert. Nun kommt es zur Auslösung des spinalen Ejakulationsreflexes.

Mit der Samenentleerung ist ein Gefühl der Wollust verbunden. Es erhebt sich nun die Frage, wann und wo dieses Gefühl ausgelöst wird. Fürbringer meint, „die Erregung des in der Hirnrinde gelegenen Wollustzentrums, welches zugleich Sitz der Libido ist, durch die Muskelkontraktionen, welche ihrerseits reflektorisch durch den Durchtritt von Sperma in die Harnröhre vermittelt werden, muss als Grundbedingung (des Orgasmus) gelten.“ „Auch Ed. Müller sieht in einer Unterbrechung des Reflexbogens der Ejakulation, und zwar in einer peripher gelegenen, die Erklärung für ein etwaiges Fehlen des Orgasmus: „Spontane Steifungen des Gliedes mit kraftlosem Samenabfluss sollen (bei Konuserkrankungen) noch möglich sein. Bei Unterbrechung der zu- und abführenden Impulse, die von den untergeordneten sympathischen Ganglien aus durch den Konus eilen, muss natürlich bei solchen automatischen Vorgängen jeder Orgasmus fehlen. Es muss schliesslich bei solchen Konusläsionen nicht nur die psychische, sondern auch die reflektorische, durch Reizung der Genitalgegend erfolgende Auslösung der Erektion verloren gehen. Den primären Einfluss von Sensibilitätsstörungen an den Genitalien darf man hierbei nicht unterschätzen.“<sup>1)</sup> Dieser Modus der Auslösung, der von den meisten Autoren angenommen wird, würde in der Tat, ganz gleich ob man ein Zentrum im Gehirn annimmt oder nicht, die Erscheinungen der Ejakulation erklären. So fehlen z. B. bei den nächtlichen Pollutionen die adäquaten sensiblen Reize. Auch der eigentümliche Fall, den Orłowski mitteilt, fände hiermit seine Erklärung. Er beobachtete folgendes: bei einem Manne kam es zu Kontraktionen der Mm. bulbo- und ischiocavernosi, die vollkommen denen dieser Muskeln bei Ejakulationen entsprechen. Dabei fehlte jede Samenabsonderung, wie auch jede geschlechtliche Empfindung. Für die Anschauung, dass der Durchtritt des Samens durch die Harnröhre den Orgasmus auslöst, spricht auch folgender von Orłowski angestellter Versuch: kokainisiert man den hinteren

1) Nicht von Ed. Müller hervorgehoben.

Abschnitt der Urethra vor dem Koitus, so fehlt jeder Orgasmus. Er nimmt deshalb an, dass der Orgasmus nur mit der Kontraktion glatter Fasern zusammenhänge. Es setzte dann also der Orgasmus kurze Zeit vor der eigentlichen Ejakulation ein, eine Auffassung, die man in den meisten Arbeiten findet. Sicher aber fällt der Höhepunkt mit der eigentlichen Ejakulation zusammen. Sehr gut im Einklang mit der angegebenen Theorie lässt sich die Erscheinung des Überspringens der Erregung auf das ganze vegetative System auf der Höhe der Erregung bringen; denn die glatten Fasern der genannten Organe unterstehen ja dem sympathischen System.

Wichtig erscheint uns, die Abhängigkeit des Orgasmus und der Ejakulation voneinander schärfer zu betonen, als es gewöhnlich geschieht. Wenn der sensible Reiz des durch den Ductus ejaculatorius oder durch die Pars prostatica wandernden Samens ins Rückenmarksgrau gelangt, so muss hier entweder analog dem verbindenden Ast der Sehnenreflexe ein Überspringen auf das motorische Zentrum der Ejakulation stattfinden, oder aber der Reiz muss weiter zerebral geführt werden und dann ein dort anzunehmendes Ejakulationszentrum erregen, bzw. ein anderes Zentrum, das dann seinerseits das spinale Zentrum erregt. Während dies nun eine Kontraktion der Musculi bulbo- und ischiocavernosi herbeiführt, erreicht die Summation der sensiblen Reize ihren Höhepunkt. Dann kommt es sehr schnell zu einem Abfall. Ist nun die sensible Bahn, die von den Genitalien zum Rückenmark führt, unterbrochen, so fehlt das Friktionsgefühl und der Orgasmus. Als eine sekundäre Schädigung ist in solchen Fällen das Ausbleiben der Auslösung der Ejakulation anzusehen. Orgasmus und Ejakulation sind gleichsinnig gestört. Umgekehrt werden wir aber auch in den Krankengeschichten, die eine Störung der Ejakulation angeben, eine Störung des Orgasmus annehmen. In den genau aufgenommenen Krankengeschichten findet sich fast ständig bei sensiblen Störungen der Kohabitation auch motorische.

Nunmehr können wir den Begriff der „dissoziierten Potenzstörung“ definieren. Wir verstehen darunter das Fehlen des Orgasmus bei erhaltener Libido und Erektion bei fehlender oder stark verlangsamter, „tropfender“ Ejakulation. Da nun, wie oben auseinandergesetzt, im Konus nur das Ejakulationszentrum liegt, das für Erektionen aber höher, so können wir sagen: bei krankhafter Störung der Ejakulation liegt ein Herd, wenn er überhaupt im Rückenmark liegt, im Konus. Weiter können wir aus der engen Zusammengehörigkeit der Ejakulation und des Orgasmus folgern, dass auch dieser verändert sein wird,

4\*

d. h. dass eine dissoziierte Potenzstörung vorliegt. Wenn auch theoretisch die Möglichkeit besteht, dass eine Caudaerkrankung an gewisser Stelle (vgl. Fig. 4, an den bezeichneten Stellen) dieselben Erscheinungen macht, wenn nämlich nur der 2. Sakralnerv verschont ist, so handelt es sich hier um eine fast ausgeschlossene Möglichkeit. Wir haben in der Literatur auch nur 2–3 Fälle dieser Art getroffen. Bei a musste die Läsion nur die zentral gelegenen Nerven treffen, was wohl bei der engen Nachbarschaft ganz ausgeschlossen sein dürfte. Bei einem Herde bei b dagegen ist die Wahrscheinlichkeit grösser, dass wir eine dissoziierte Potenzstörung anamnestisch feststellen. Allerdings wird auch in einem solchen Falle die Diagnose leichter zu stellen sein. Bei zwei der eben erwähnten Fälle, bei denen es sich um Tumoren handelte, konnte denn auch schon bei der Inspektion, bzw. bei der rektalen Untersuchung die Diagnose gestellt werden. (Vgl. Krankengeschichte 10 und 11.)

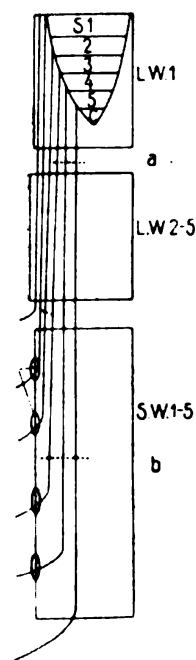


Fig. 4.

Schematische  
Zeichnung.

L.W. 2–5 = Gesamt-  
heit der Lendenwir-  
bel 2–5, S.W. 1–5  
= Kreuzbein.

Bei der grossen Wichtigkeit, die demnach für unsere Betrachtung der Ejakulationsstörung zukommt, wollen wir noch kurz die extramedullären Ursachen nennen, unter denen sie ebenfalls auftreten kann. Die Ejakulation fehlt zunächst bei erworbenem oder angeborenem Aspermatismus, ferner wenn Atresien, Strikturen oder Narben die Absonderung des Samens in die Pars prostatica verhindern, und schliesslich bei funktionellen Störungen, die denen der funktionellen Erektionsimpotenz an die Seite zu stellen sind. Natürlich fehlt die Ejakulation auch bei einer Lähmung der Muskeln, sowie bei einer Unterbrechung des zentripetalen Astes des Reflexbogens. Man sieht

also, dass es in der Regel nicht schwer sein wird, diese Arten auszuschliessen.

Das Bild der dissoziierten Potenzstörung kann aber auch vorgetäuscht werden. Wenn nämlich bei Sitz eines Herdes im Konus und im 2. Sakralsegment, d. h. unter Mitbeteiligung des Erektionszentrums, Erektion und Ejakulation zunächst darniederliegen, die Erektion aber später über dem präformierten sympathischen Reflexbogen zustande kommt, so hat man auch das Bild der dissoziierten Potenzstörung. Daher wird man auch nur dann bei dissoziierter Potenzstörung an eine reine Konuserkrankung denken, wenn diese von Anfang an vorhanden war oder doch wenigstens sehr bald, nachdem

eine etwaige Schockwirkung verschwunden war. Schliesslich kann eine dissoziierte Potenzstörung von Anfang an natürlich auch bei Erkrankung des untersten Rückenmarks vorkommen, wenn zufällig das Erektionszentrum verschont ist.

Bevor wir die Fälle mitteilen, sei erwähnt, dass die erste Angabe über Veränderung der Ejakulation bei erhaltener Erektion von Bernhardt gemacht worden ist, dass später in einer seiner ersten Arbeiten L. R. Müller kurz die „Dissoziation der Urogenitalfunktion“ nennt und dass Hans Curschmann darauf hinwies, dass es in charakteristischer Form nur bei Konuserkrankung angetroffen werde, während Dufour zwar schon 1896 das Bild theoretisch in seiner Pariser Dissertation ausarbeitete, aber noch von der theoretischen Möglichkeit, es bei Caudaerkrankungen zu treffen, nicht abstrahierte. Er schreibt dort nämlich: „Quant aux fonctions génitales, l'érection sera conservée, mais l'anesthésie de l'urèthre amènera la diminution de la sensation voluptueuse; l'éjaculation sera lente, ne s'effectuera que goutte à goutte, par suite de la paralysie du bulbo caverneux.“ Aber auch bei einer Affektion der aus dem Konus austretenden Wurzeln habe man dasselbe Bild.

Wir lassen nunmehr einige Auszüge aus Krankengeschichten folgen, um unsere Behauptung über das Typische des Symptoms zu erhärten. Wennschon die Zahl der vorliegenden Obduktionsprotokolle isolierter Cauda- und Konuserkrankungen nicht sehr gross ist, so wird die Zahl noch eingeschränkt dadurch, dass wir in vielen Fällen, besonders in den berühmten, älteren keine Angaben über das Verhalten der Geschlechtsfunktionen in der Anamnese finden. In einigen Fällen war es mir nicht möglich, die Originalarbeit einzusehen.

Es seien zunächst einige obduzierte Fälle mitgeteilt, von denen die drei ersten Konusfälle sind.

#### Fall 1 (Gierlich).

Es handelt sich um einen Mann, bei dem es nach anfänglicher Harnverhaltung und ausgedehnten Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen zur Anästhesie in Reithosenform kam mit Schwund der kleinen Fussmuskeln. Später kam es zu Automatismus der Blase und zu Stuhlträgheit. Die Libido und die Erektion waren erhalten bei Fehlen des Orgasmus und der Ejakulation. Drei Jahre nach dem Unfall trat der Exitus ein. Die Sektion ergab eine traumatische Myelitis der grauen Substanz des Konus und des 2. Sakralsegments.

#### Fall 2 (Ed. Fischer).

Ein Mann fiel im Winter 1912/13 aufs Kreuz. Schon am nächsten Tage hatte er keine Beschwerden mehr. Im Mai 1913 traten „rheu-

matische“ Beschwerden auf, und seitdem fehlt angeblich die *Facultas coeundi*. Immerhin erwähnt die Krankengeschichte am 11. VIII., dass Patient beim Lesen von Unterhaltungslektüre eine mässige Erektion gehabt habe. Die Sektion (Prof. Oberndorfer) ergab: „Auf dem Durchschnitt durch den Konus des Rückenmarks fällt im untersten Teil eine auffallende Verwaschung der Zeichnung auf...  $\frac{1}{2}$  cm oberhalb der Spitze des Konus ist das Rückenmark weicher als normal; die Zeichnung wird hier verwaschen . . . Atherosklerose mit Endarteriitis obliterans, besonders in den caudalen Teilen des Rückenmarks . . . Aus der mikroskopischen Untersuchung ergibt sich das Vorhandensein und die zirkumskripte Ausdehnung einer auf Gefässverschluss beruhenden Erweichung des *Conus medullaris*.“

#### Fall 3 (Raymond und Cestan).

Bei einem Maurer, der von einer Höhe von 10 m herabfiel, bestanden nur unvollständige Erektionen mit langsamer Ejakulation ohne Wollustgefühl. Die später ausgeführte Obduktion ergab ein gesundes Rückenmark mit Ausnahme des Konus bis S 3 inklusive, wo Atrophie vorlag. Nach den Methoden von Pal und Weigert gefärbte Schnitte zeigten, dass S 4 und 5 vollkommen entfärbt waren. Im Zentrum bemerkt man eine Ependymproliferation. Die intramedullären Gefässe waren verdickt. Die unteren Sakralwurzeln waren grau, atrophisch bei völliger Intaktheit der übrigen Cauda.

In keinem der drei Fälle fehlte also eine dissoziierte Potenzstörung, die allerdings im 2. Falle nicht so ausgeprägt ist wie in den beiden anderen. Es hatte, wohl durch Schockwirkung zu erklären, die *Facultas coeundi* gelitten. Aber auch hier kam es noch zu Erektionen, wie ausdrücklich in der Krankengeschichte vermerkt ist, sogar schon bei Lektüre. Wenn in dem Fall von Gierlich von Anfang an Erektionsmöglichkeit bestand, so kann man das, wie schon ausgeführt, damit erklären, dass nicht das ganze Segment S 2 erkrankt ist.

Wir lassen nunmehr einige Obduktionsfälle mit Sitz des Herdes im untersten Teil des Rückenmarks folgen. Bis auf den letzten Fall lag überall eine Störung der Erektion und der Ejakulation vor. Warum der sympathische Reflexbogen nicht die Funktion der Erektion ermöglichte, ist nicht anzugeben. Für den vorletzten Fall müssen wir dies annehmen, da hier eine völlige Zertrümmerung des untersten Rückenmarks vorliegt.

#### Fall 4 (Zimmer).

Ein 19jähriger Arbeiter fiel beim Erklettern einer Fichte. In der allerersten Zeit nach dem Unfall will er noch Erektionen und Ejakulationen gehabt haben. Jedoch sind seine Angaben darüber unsicher. In der Klinik sind wenigstens keine mehr beobachtet worden. Die Sektion ergab eine totale traumatische Erweichung des Konus und der oberen Sakralsegmente.

**Fall 5 (Oppenheim).**

Es handelt sich um einen Mann, der einen Unfall erlitt. Seitdem ist der Penis dauernd schlaff, und weder Erektionen noch Ejakulationen finden statt. Die Obduktion ergab eine sich auf den Sakralteil beschränkende traumatische Myelitis und Hämatomyelie. Die Wurzeln sind mitergriffen, aber nur soweit sie den erkrankten Segmenten angehören.

**Fall 6 (L. R. Müller).**

Es bestand völlige Incontinentia urinae et alvi, während die Geschlechtsfunktionen nicht erloschen waren. Patient zeugte nach seinem Unfall noch 2 Kinder. Die Erektion war die ganze Zeit über möglich, jedoch war das Glied schlaffer als früher. In den ersten Jahren nach dem Unfall soll Patient noch Wollustgefühl beim Koitus gehabt haben, das aber jetzt schon seit längerer Zeit geschwunden ist. Niemals empfindet er den Samenabgang, der nicht ejakuliert wird, sondern nur langsam und tropfenweise abfließt. Die Sektion, die einige Jahre später ausgeführt wurde, ergab einen Bruch des 1. Lendenwirbels mit vollständiger Zertrümmerung des Rückenmarks vom 4. Lendensegment bis zum 4. Sakralsegment.

Ein interessantes Gegenbeispiel ist ein Fall, in dem es zu normalen Ejakulationen, auch zu Pollutionen kam, während die Erektionen schwächer wurden.

**Fall 7 (André-Thomas und Jumentié).**

Bei der erwähnten Anamnese der Geschlechtsfunktionen ergab die Sektion folgendes: vom 4. Lendensegment bis inklusive 3. Sakralsegment erstreckte sich eine Läsion, und zwar in den verschiedenen Segmenten in verschieden grossem Umfang. Der Hauptbefund war aber ein Tumor in der Höhe der unteren Anschwellung des Rückenmarks zwischen der Cauda equina.

Hier war also im dritten Sakralsegment das Ejakulationszentrum verschont.

Wie in den Fällen 4 und 5 finden sich auch in den folgenden, wo es sich um primäre oder sekundäre Caudaerkrankung handelt, immer eine gleichsinnige Störung der Erektion und der Ejakulation. Auf das Besondere der drei letzten Fälle gehe ich am Schluss dieses Abschnittes ein.

**Fall 8 (Poth, später auch von Jacobsohn veröffentlicht).**

Bei einem Patienten fehlten nach einem Unfall die Libido und die Potenz völlig. Aus dem Sektionsprotokoll geht hervor, dass ein Tumor die Caudawurzeln komprimierte.

**Fall 9 (L. R. Müller).**

Bei einem Patienten, der keine Erektionen und Ejakulationen hatte, wurde inta vitam die Diagnose auf Myelitis im untersten Rückenmarksabschnitt gestellt. Bei der Sektion zeigte aber die mikroskopische

Untersuchung, „dass sowohl das obere Sakralmark wie auch der eigentliche Conus medullaris völlig normale histologische Verhältnisse darboten . . . Deutliche und grobe Veränderungen zeigten dagegen die das obere Sakralmark und den Konus umgebenden Wurzeln der Cauda equina . . . Kurz, wir hatten es in diesem Falle mit einer Entzündung der Cauda equina-Fasern zu tun.“

Unter den vielen ähnlichen Fällen seien die von Oppenheim, Oppenheim und Krause und von Söderbergh und Helling genannt.

Fall 10 (L. R. Müller).

Ein 20 Jahre alter Gärtner bekam plötzlich reissende Schmerzen im rechten Bein. Später wurde auch das linke Bein ergriffen, und es kam zu den bekannten Blasen-Mastdarmstörungen. Erektionen waren wie früher erhalten; aber bei der Ejakulation „kommt die Natur nur bis in die Harnröhre und kann dann nicht heraus“. Die Gegend des Kreuzbeins ist schon gegen leichten Druck empfindlich und ein wenig vorgewölbt. Bei der rektalen Untersuchung fühlt man einen anscheinend mit dem Kreuzbein verwachsenen Tumor, ein Befund, der durch die Sektion bestätigt wird. Die Fasern des Plexus sacralis und die unteren Fasern der Cauda sind von diesem Tumor völlig umwachsen. Das Rückenmark selbst zeigt keinen pathologischen Befund.

Fall 11 (Bálint und Benedict).

Nachdem es bei einem 57jährigen Hirten zu Schmerzen im Gesäss und Rücken, sowie zu Blasen- und Mastdarmbeschwerden gekommen war, traten auch Veränderungen in den Geschlechtsfunktionen auf, die vorher normal waren. Er hatte nur 1—2 mal Erektionen seitdem. Ein vorgenommener Koitus liess Ejakulation und Orgasmus vermissen. Bei der Inspektion dieses Patienten sah man an drei Stellen des Rückens eine Pulsation, die noch deutlicher beim Fühlen war. Die Probepunktion ergab reines Blut. Bei der rektalen Untersuchung fühlte man einen allseitig pulsierenden Tumor. Die Darmbeinschaukel war arrodirt. Es handelte sich um ein Aneurysma der A. hypogastrica oder eines Astes derselben.

Als dritten Fall dieser Art könnte man den von Valentini ansehen. Auch hier fanden Erektionen statt bei fehlendem Orgasmus. Den Abgang von Samen bemerkte er nicht, obgleich er stattfand.

Diese drei Fälle sind, soweit wir die Literatur übersehen, die einzigen, bei denen sich eine dissoziierte Potenzstörung bei kaudaler Erkrankung findet. Nun scheint es mir aber in dem dritten Fall, der nicht durch die Obduktion gesichert wurde, nicht klar zu sein, dass es sich dort wirklich um eine kaudale Erkrankung handelt. Die mitgeteilten Symptome lassen auch eine andere Erklärung zu. Wir haben oben darauf hingewiesen, dass natürlich auch eine Möglichkeit besteht, dass bei tiefem kaudalen Sitz der Symptomenkomplex der dissoziierten Potenzstörung entsteht, und



weiter darauf, dass in solchen Fällen die topische Diagnose leicht zu stellen sein dürfte. In der Tat war in einem der beiden eben mitgeteilten Fälle die Diagnose ja auch schon durch die Inspektion, das anderemal durch die rektale Untersuchung zu stellen. In Anbetracht dessen, dass sonst bei Caudaerkrankungen stets eine Potenzstörung vorlag, wird also der Wert der dissoziierten Potenzstörung als topisches Symptom durch diese beiden Fälle nicht gemindert.

Wir lassen nunmehr noch einige nicht obduzierte Fälle folgen, beschränken uns aber auf solche mit Sitz im Konus, bei denen das Bild der dissoziierten Potenzstörung angegeben ist.

Fall 12 (Bernhardt).

Patient hatte am 10. I. einen Unfall. Die Anamnese ergab, dass er nach diesem Unfall dann und wann Erektionen hatte, einmal auch eine Pollution. Die Potenz war bei erhaltenem Orgasmus möglich. Jedoch waren keine Ejakulationen, wie wir sie definierten, möglich.

Wenn man bedenkt, dass dies der erste Fall dieser Art ist, dass die Anschauungen über die einzelnen Funktionen der Kohabitation demzufolge noch wenig gesichert waren, dass Bernhardt selbst z. B. aus dem Umstand, dass die eigentliche Ejakulation fehlte, auf eine Impotentia generandi schliesst, so brauchen wir dem Verhalten des Orgasmus und der Ejakulation, die hier nicht gleichsinnig gestört waren, wie wir es erwarten würden, keine zu grosse Bedeutung beizulegen.

Fall 13 (Schuster).

Er stellte einen Patienten nach einem Unfall vor, bei dem er die Diagnose auf Konuserkrankung stellte. Bei ihm lag ein dissoziiertes Verhalten der Erektion und der Ejakulation vor.

Fall 14 (Ziegler).

Ein Patient stürzte am 19. XI. 1890. Schon im Januar hatte er nächtliche Pollutionen, und im Mai 1891 traten öfters auch am Tage Erektionen auf. Den Erektionen folgte sehr rasch der Abgang des Samens, der ohne Ejakulation unter Schmerzgefühl mit Urin vermischt abgesondert wurde. Orgasmus fehlte vollkommen. „Versuchter Koitus misslang wegen ungenügender Erektion und vorzeitigem Samenabgang.“ Ziegler nimmt eine Erkrankung des 3.—5. Sakralsegments an.

Die Angabe, dass der (anscheinend nur einmal versuchte) Koitus misslang, dürfte ein Zufallsbefund gewesen sein, wohl psychisch bedingt. Denn da es zu anderen Zeiten zur Erektion kam, liegt kein Grund vor, warum die Immisio penis nicht gelingen sollte. Bei dem Samenabgang fehlte aber jeder Orgasmus!

Fall 15 (v. Frankl-Hochwart und Zuckerkandl).

Sie teilen einen Fall mit, in denen das Krankheitsbild von den be-

kannten Erscheinungen der Störungen in der Urogenitalfunktion beherrscht wird. Seit Beginn der Erkrankung kommt es häufiger als früher zu Erektionen. Ein Kohabitationsversuch gelang quoad immissionem. Jedoch fehlte bei der Ejakulation jeder Orgasmus. Die Autoren nehmen eine Konuserkrankung an, aber aus gewissen Gründen, die hier übergangen werden können, eine Mitbeteiligung höherer Caudawurzeln.

**Fall 16 (Hans Curschmann).**

Bei einem Patienten mit multipler Sklerose mit Sitz des Herdes im Konus fehlte „jede Spur von Orgasmus“ bei normaler Libido und völlig erhaltener Erektion.

**Fall 17 (Bálint und Benedict).**

Bei einem 42jährigen Landmann kam es im Anschluss an eine Erkältung zu einer Krankheit, zu deren Symptomen Störungen der Blase, des Mastdarms und der Genitalien gehörten. In den ersten 1½ Jahren seiner Krankheit übte er den Koitus nicht aus. Als er sich dann verheiratete, konnte er seinen ehelichen Pflichten nicht regelmässig nachkommen. Zwar hatte er Erektionen, auch gelang ihm zuweilen die Immissio penis, doch fehlten Ejakulationen, während eine Absonderung des Samens stattfand. Das Wollustgefühl fehlte vollkommen. Die Verfasser nehmen eine Erkrankung des 3.—5. Sakralsegmentes an, auch eine Affektion von S 1, weil die Achillessehnenreflexe fehlen (vgl. Epikrise zu Fall 1). Da initiale Schmerzen bestanden, glauben sie auch an eine Mitbeteiligung der Rückenmarkshäute, so dass die Diagnose Meningomyelitis sacralis lautet.

Auf die Krankengeschichten von Bregman, Fischler, Zingerle, Rabinowitsch u. a., die in der uns interessierenden Frage im grossen und ganzen dieselben Angaben machen, sei nur hingewiesen.

Wir hoffen gezeigt zu haben, dass man leichter als aus Blasen- oder Mastdarmlstörungen aus Störungen der Genitalfunktionen einen Schluss auf den Sitz einer Erkrankung ziehen kann, und zwar derart, dass, wenn von Anfang an eine dissoziierte Potenzstörung vorliegt, es sich um eine Erkrankung des Konus medullaris handelt oder ganz ausnahmsweise um eine tiefe Caudaerkrankung, die aber leicht auszuschliessen ist. Zu den schon bekannten Dissoziationen, die man bei Rückenmarkserkrankungen anzutreffen pflegt, nämlich zur Dissoziation der Sensibilität und der Reflexe, kommt als dritte die dissoziierte Potenzstörung. In den Dissoziationen liegt ein Charakteristikum der Rückenmarkserkrankungen.

---

**Literatur.**

- Bálint u. Benedict, D. Z. f. N. Bd. 30.  
 v. Bechterew, Ref. N. Z. 1899.  
 Derselbe, Die Funktionen d. Nervenzentr. 1908.  
 Bernhardt, B. klin. W. 1888

- Braun u. Lewandowsky, im Handb. d. Neurol.  
 Bregman, N. Z. 1897.  
 Bumke, im Handb. d. Neurol.  
 Cassirer, D. Z. f. N. Bd. 30.  
 Hans Curschmann, N. Z. 1908.  
 Dörr, D. Z. f. N. Bd. 32.  
 Edinger, Einf. in d. Lehre v. Bau u. d. Verrichtungen d. Nervensyst.  
 1912.  
 v. Eiselsberg-Bruns, Beitr. zur klin. Chir. 1916.  
 Ellis, im Handb. d. Sexualwissenschaften. 1912.  
 Ellis u. Moll, im Handb. d. Sexualwissenschaften. 1912.  
 Ed. Fischer, Diss. München 1914.  
 Fischler, D. Z. f. N. Bd. 30.  
 Flatau, im Handb. d. Neurol.  
 Flatau u. Sterling, D. Z. f. N. Bd. 31.  
 Frankl-Hochwart u. Zuckerkandl, Die nervösen Erkrank. d. Blase.  
 1898.  
 Forel, Die sexuelle Frage. 8.—9. Aufl. 1909.  
 Fürbringer, Die Störungen d. Geschlechtsfunktion d. Mannes. 1895.  
 Fürnrohr, D. Z. f. N. Bd. 24.  
 Gierlich, N. Z. 1914.  
 Henneberg, im Handb. d. Neurol.  
 Leo Jacobsohn, D. m. W. 1912.  
 Kocher, Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 1896.  
 v. Kraft-Ebing, Psychopathia sexualis. 11. Aufl. 1901.  
 Kramer, im Handb. d. Neurol.  
 Lewandowsky, Handb. d. Neurol.  
 Malaisé, D. Archiv f. klin. Med. Bd. 80.  
 Minkowski, D. Z. f. N. Bd. 33.  
 Minor, Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 28.  
 Minor u. Lähr, Handb. d. Neurol.  
 Ed. Müller, im Handb. d. inneren Med. v. Mohr u. Stähelin.  
 L. R. Müller, D. Z. f. N. 14, 19, 30.  
 Derselbe, in Curschmanns Lehrb. d. Nerv. 1909.  
 L. R. Müller-Dahl, D. Arch. f. klin. Med. Bd. 107.  
 Oppenheim, Lehrb. d. Nerv. 1913.  
 Derselbe, Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Bd. 15.  
 Derselbe, D. Z. f. N. Bd. 52.  
 Oppenheim-Krause, D. m. W. 1909.  
 Dieselben, Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Bd. 27.  
 Orłowski, N. Z. 1909.  
 Poliman, Arch. internationale de Physiol. Bd. 6.  
 Poth, Diss. Leipzig. 1911.  
 Rabinowitsch, B. klin. W. 1908.  
 Raymond, Nouvelle Iconogr. de la Salp. 1902. Ref. N. Z. 1903.  
 Raymond u. Cestan, Gaz. des hôp. Ref. N. Z. 1903.  
 Rothmann, in Curschmanns Lehrb. d. Nerv. 1909.  
 Roussy u. Rossi, N. Z. 1909, 1911.  
 Sahli, Untersuchungsmethoden. 5. Aufl.

- Sarbó, Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 25.  
Schiff, Z. f. klin. Med. Bd. 30.  
Schultze, D. m. W. 1912.  
Schuster, N. Z. 1908.  
Söderberg u. Helling, N. Z. 1912.  
v. Strümpell, Lehrb. d. inneren Med. 1912. 18. Aufl.  
André Thomas u. Jumentié, N. Z. (ref.) 1913.  
Valentini, Z. f. klin. Med. Bd. 22.  
Vollhard, D. m. W. 1902.  
Ziegler, Arch. f. klin. Chir. Bd. 43.  
Zimmer, D. Z. f. N. Bd. 33.  
Zingerle, Ref. N. Z. 1900.

Aus dem Stadtkrankenhaus Dresden-Friedrichstadt (äussere Abteilung).

## Über Liquoruntersuchungen und Liquorbehandlungen bei Syphilitischen.

Vortrag, gehalten in der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde,  
Dresden, 3. Februar 1917.

Von

Professor Werther, dirigierendem Arzt.

### Allgemeines über die Erkrankung des Zentralnervensystems und deren Verlauf.

Durch die Salvarsanerfahrungen, besonders durch die Neurorezidive, ist die Aufmerksamkeit auf die syphilitische Frühmeningitis gelenkt worden. Schon E. Lang in seinen Vorlesungen (1896, Meningealirretation) u. a. haben sie gut gekannt. Allgemein beachtet war sie nicht. Sektionsbefunde im frühen Stadium der Syphilis sind äusserst selten: sie wären für die Kenntnis der Frühmeningitis ebenso wie der Allgemeindurchseuchung sehr wichtig. Gelegentlich kommt ein Fall vor: z. B. beschrieb Fahr 1914 einen Fall von tödlicher Meningitis luica, 9 Wochen nach dem Primäraffekt. Gegenüber der nicht selten anzutreffenden Ansicht, dass die Hirnlues eine Späterkrankung sei, sei an Naunyn erinnert, der schon feststellte: die Hälfte aller syphilitischen Erkrankungen am Zentralnervensystem fällt in die ersten 3 Jahre. Nonne sagt neuerdings: die meisten Fälle von Hirnsyphilis fallen in das erste Jahr. Auch die Heubnersche Endarteritis kommt in den ersten 6 Monaten vor; so erlebte Kahler einen Erweichungsherd in der Brücke, wo die Sklerose noch nicht abgeheilt war. Nach Gowers fielen  $\frac{1}{4}$  von 56 Halbseitenlähmungen in die ersten 2 Jahre!

Neue Einblicke in diese Frage haben die Tierexperimente und die Lumbalpunktionen geschaffen. Von ersteren meine ich besonders die von Jakob und Weygandt. Nach ihnen neigt auch die Tier-syphilis zur Generalisierung des Virus. Das Nervensystem der Tiere wird häufig und frühzeitig, und zunächst im Sinne einer Meningealaffektion, befallen. Die Hälfte aller geimpften Tiere hatte pathologische Veränderungen am Zentralnervensystem. Erstens: entzündliche Infiltrationen in die Pia und in den perineuralen Scheiden der Rücken-

marksnerven und deren Gefässen, zweitens: Gefässinfiltrationen mit encephalitischen Prozessen in der Grosshirnrinde und Herde im Nervenparenchym, drittens: toxische, nicht von Gefässerkrankungen abhängige Parenchymdegeneration. Diese parenchymatöse Degeneration tritt demnach bei den Tieren früher auf als beim Menschen, vielleicht weil der junge Tierkörper auf die Infektion keine ausreichenden reaktiven Vorgänge bildet.

Im wesentlichen sind diese Veränderungen am Zentralnervensystem die gleichen wie beim Menschen. Die Lues cerebrospinalis weist folgende anatomische Veränderungen, sei es einzeln oder kombiniert, auf: Infiltration in die Meningen, die die benachbarten Hirn- und Rückenmarksnerven und die Rinde in Mitleidenschaft ziehen, Herde im Parenchym, Periarteriitis und Endarteriitis, letztere mit Zirkulationsstörungen und Erweichung. Bei der Paralyse haben wir neben der Meningealerkrankung und den von ihr abhängigen entzündlichen Prozessen in den Gefässcheiden die primäre toxische Parenchymdegeneration. Die Prädilektionsstelle und Einbruchsstelle der Infektion ist das Vorderhirn. Bei der Tabes bricht der Prozess am andern Pol des Zentralnervensystems ein: von den Meningen auf die hinteren Wurzeln übergreifend und zur toxischen Systementartung führend.

Jakob und Weygandt fanden, dass gleiche Pallidastämme unter sonst gleichbehandelten Tieren einen Teil nervenkrank machten, den andern an den Nerven verschonten, und dass ganz verschiedene Pallidastämme zu gleichen Erkrankungen des Nervensystems führten. Sie konnten daher keinen Stamm mit besonderer Affinität für die Nerven annehmen (Virus nervosum). Im Gegenteil müssen wir auch beim Menschen annehmen, dass im frühen Sekundärstadium eine allgemeine Spirochätendurchseuchung stattfindet und dabei die Meningen nicht verschont bleiben. Jeder Syphilitische erkrankt zu dieser Zeit an den Meningen, in vielen Fällen, ohne dass die Erkrankung klinisch manifest wird.

Diese Tatsache haben die Lumbalpunktionen im Frühstadium gelehrt. Die Erkrankung des Zentralnervensystems verläuft etwa wie folgt: die Spirochäten gelangen durch die Lymphbahnen in den Duralraum. Ich erinnere an die Darstellung der Lymphgefässe durch Baum, welcher zeigte, dass sie die peripheren Nerven bis in den Meningealsack begleiten. Ehrmann (Wien) wies die Spirochäten zwischen den Fibrillen der peripheren Nerven und in den Nervenscheiden nach. — Es besteht eine Analogie zum Lepra- und Lyssaerreger, welche auch den Nerven folgen. So ist auch erklärlich, dass die Infektion langsam zum Zentralnervensystem vordringt, dass anderseits Infektionen, deren Pforte an Lippe, Zunge, Gaumen, kurz am Kopf, sitzt, rascher und

stärker das Zentralnervensystem befallen als Infektionen mit Genitalsitz. Die Anwesenheit der Spirochäten im Liquor wurde von Mulzer und Steiner nachgewiesen: in 20 Fällen von Frühsyphilis verimpften sie den Liquor auf Kaninchenhoden und hatten drei positive Erfolge. Bei Neurorezidiven haben Nichols und Hough den Liquor mit positivem Erfolg ebenso verimpft. Nach Frühwald sind die meisten positiven Spirochätenbefunde nach dem 3. Monat und überhaupt im ersten Jahre vorhanden.

Die erste Veränderung, die der infektiöse Reiz ausübt, ist eine Liquorvermehrung, die sich durch Drucksteigerung ausspricht. Die Organe der Liquorausscheidung sind wohl in erster Linie die Gefässe des Plexus chorioides. Jedoch ist die Herkunft noch nicht klar: er ist kein reines Transsudat. Seine Bestandteile gehen nicht denen anderer Transsudate parallel. Vielleicht ist der Liquor auch ein Sekret der Ependymzellen. In pathologischen Fällen, wo die Pia durchlässig wird, mischen sich Produkte der Gehirnzellen bei.

Allmählich siedeln sich die Spirochäten an und wuchern. Die Gewebe (Hirnhäute und Gefässcheiden) antworten mit Entzündung. Es kommt zu Eiweissausscheidung in den Liquor. Das Eiweiss stammt entweder aus dem Blutserum oder aus dem entzündeten Gewebe oder aus aufgelösten Zellen. Wir unterscheiden zwischen Vermehrung des Gesamteiweisses und Globulinvermehrung. Die letztere kann ohne die erstere auftreten. Eine Gesamteiweissvermehrung betrachten wir als vorhanden, wenn die Nisslsche Methode (Esbachzusatz und Zentrifugieren in graduierten Röhrchen) 0,35 ‰ und mehr anzeigt. Sie wird mit dem Alter der Infektion häufiger und hat bei Paralyse die höchsten Grade. Wir haben meist das Gesamteiweiss nach Brandberg bestimmt, welcher unter zunehmender Verdünnung des Liquor und Zusatz bestimmter Salpetersäuremenge die Verdünnungsgrenze zwischen normaler und gesteigerter Eiweissmenge feststellt. Jedoch haben wir aus Mangel an Salpetersäure 20proz. Sulfosalzylsäure genommen. 0,1—0,4 nach Nissl entspricht 1:10—1:40, darüber hinaus entscheidet die Verdünnungsmethode feiner als Nissl. Die Maximalwerte sind 1:120.

Die Globuline werden mit gesättigter Ammoniumsulfatlösung ausgefällt und zwar analog Oswalds Methode zur Bestimmung der Harn-eiweisskörper (M. M. W. 1904, H. 34). Bei gleichen Teilen von Liquor und Reagens (Phase I) fällt eine Summe von Globulinen aus. Durch die Fraktionsreaktionen werden bei 40 Proz. Volumensättigung (0,5 Liquor + 0,1 aq. dest. + 0,4 Reagens) die Pseudoglobuline gefällt, welche nach Kafka und Eicke bei chronischer Lues cerebrospinalis und Tabes vorkommen, mit 33 Proz. die Euglobuline, welche bei Paralyse auf-

treten, mit 28 Proz. das Fibrinogen und Fibrinoglobulin, welche bei akuter und tuberkulöser Meningitis, also auch bei akut auftretenden Steigerungen der syphilitischen Frühmeningitis (bei der sog. Herxheimerschen Reaktion) charakteristisch sind und nie bei Paralyse vorkommen.

Als eine Kolloidreaktion zum Nachweis pathologischen Eiweissgehaltes im Liquor sei die Mastixreaktion nach Emanuel genannt mit Übergehung der Goldsolreaktion, die wegen ihrer Unzuverlässigkeit nicht für die Allgemeinheit taugt. Eine Mastixemulsion von bestimmter Herstellung wird durch eine bestimmte Kochsalzlösung ausgefällt. Normaler Liquor vermag sie vor dieser Fällung zu schützen, pathologischer Liquor dagegen nicht. Diese Reaktion hat verschiedene Vorzüge vor Goldsol und Phase I: sie wird durch kleine Blutbeimengungen nicht hervorgerufen, was bei Phase I Irrtümer hervorrufen kann. Sie tritt früher auf als Phase I und überdauert sie nicht selten. Sie ist also ein feineres Reagens auf kranken Liquor. Sie ist endlich sehr gut abzulesen, während eine feine Ringbildung bei der Ammoniumsulfatreaktion manchem Schwierigkeiten macht. Die Paralyse reagiert bei dieser Probe am stärksten, d. h. mit allen vier von Emanuel angegebenen Graden.

Der Globulinvermehrung folgt die Zellausscheidung. Der physiologische Grenzwert ist 10 Lymphozyten im Kubikmillimeter. 10—30 ist eine mässige, 30—50 eine mittlere Lymphozytose (Pleozytose, wie Nonne sagt), wie sie im Frühstadium häufig ist. Über 50, bis 400 ausnahmsweise, ist eine starke Lymphozytose, die in den Stadien höherer Entwicklung der syphilitischen Entzündung vorkommt. Diese Zellen stammen entweder von der infiltrativen Meningitis oder von den periarteriitischen Herden ab. Sie können natürlich nur dann im Liquor auftreten, wenn die Erkrankungsherde nicht abgekapselt, wie z. B. Infiltrationsherde in der Gehirnsubstanz, sondern so gelegen sind, dass ihre Produkte abfliessen können. Abgekapselte Herde machen nur Drucksteigerung. Lymphozytose kann ferner nur bei solchen Erkrankungen des Zentralnervensystems auftreten, welche mit meningealer oder periarteriitischer Infiltration kombiniert sind: Die frühen paraneuralen Erkrankungen sind es stets, die Endarteriitis (nach Nonne) und die toxischen Parenchymdegenerationen dagegen nicht stets. Bei Erkrankungen wie Tabes und Paralyse ist diese Kombination das Bestimmende für den Liquorbefund: sie scheint bei Paralyse bis zum Tode immer vorhanden, bei Tabes dagegen nicht immer vorhanden zu sein. Über die Häufigkeit der Lymphozytose macht Nonne (Vorlesungen) folgende Angaben: bei Lues cerebrosp. in 76—80 Proz., bei Tabes und Paralyse in 97 Proz. Im allgemeinen ist sie höher



bei Tabes und Paralyse als bei Lues cerebrospinalis. Bei Tabes fehlt sie gelegentlich! Bei sekundärer Lues ist sie in 40 Proz. zu finden, nicht selten hochgradig, ebensooft bei abgeheilten Lues, dabei aber immer in mässigem Grade.

Deuten nun vermehrte Lymphozyten und positive Globulinreaktion auf einen entzündlichen Prozess hin, so wird die spezifisch syphilitische Erkrankung — von den klinischen Befunden abgesehen — nur durch die positive Wassermannreaktion des Liquor bewiesen. Diese weist Stoffe nach, welche nicht aus dem Blut transsudiert sind, denn die Wassermannreaktionen im Liquor und im Serum verhalten sich unabhängig voneinander, sondern solche, welche aus dem Zentralnervensystem stammen: es sind die Stoffe, welche das Zentralnervensystem infolge der vom Syphilisgift ausgehenden Reizungen auf sein Gewebe produziert, Reaktionsstoffe. Vorhandensein geringer Mengen von *Spiroch. pallida* veranlassen nicht die Bildung genügend vieler Reaktionsstoffe zur Erzielung einer positiven Reaktion. Diese Definition gibt Neisser in seinem hinterlassenen Buch über die Geschlechtskrankheiten (1916). Nach Gennerich (1915) kommen die Reagine durch Zerfall der syphilitischen Granulationen, die mit Auflösung der Lymphozyten verbunden sind, zustande. Bei der Wassermannreaktion im Liquor ist die quantitative Auswertung nach Hauptmann nötig: wir stellen damit die geringste Dosis Liquor fest, bei der die Wassermannreaktion positiv ausfällt. Positiv bei 0,2 zeigt die zehnfache Menge von Reaginen an als + bei 2,0. Dabei entspricht 0,2 der Dosis Serum, die bei der gewöhnlichen Serumreaktion eingestellt wird.

Diese Reaktion auf die Spirochäten tritt sehr langsam auf. Sie tritt zeitlich erst nach allen anderen Reaktionen im Liquor auf. Bei den latenten Meningealaffektionen der Früh- und Spätperiode ist sie nach meinen Untersuchungen nur ausnahmsweise positiv, bei den aktiven mit Herdsymptomen in der Frühzeit bei der Hälfte der Fälle, im späten Stadium etwa in  $\frac{3}{4}$  aller Fälle, bei Tabes in der Hälfte, bei Paralyse in allen Fällen.

Die Spirochäten geben, wie Gennerich hervorhebt, ihre Endotoxine nur sehr träge ab, im Gegensatz zu den pyogenen Krankheitserregern: deshalb treten die biologischen Reaktionen auch langsam ein. Dazu gehören natürlich auch die Vorgänge, welche die natürlichen Abwehrmittel des Körpers darstellen. Sie dürften bei der Betrachtung des Verlaufes der Syphilis und der Liquorinfektion nicht ausser acht gelassen werden.

Im ersten Jahre der Syphilis haben wir die Frühmeningitis in fast allen Fällen. Am anderen Ende der Krankheit haben wir ca. 10 Proz., die der Infektion des Zentralnervensystems erliegen. Die

anderen 90 haben sie überwunden. Dreyfuss stellte 1914 im Frühstadium 80 Proz. Liquorkranke, in späteren Stadien an früher Infizierten, die keine Symptome von seiten des Nervensystems hatten, 12 Proz. Liquorkranke fest. Diese Zahl stimmt überein mit der von Mattauschek und Pilcz an 4000 syphilitisch gewesenen Offizieren katamnestisch erhobenen: 11 Proz. davon erkrankten an Lues cerebrospinalis, Paralyse und Tabes. Diese Zahlen wechseln übrigens, je nach Beobachtung und Material: Gennerich (1912) fand statt 11 Proz. 30 Proz.!

Wir sehen also, dass nicht jede Liquorinfektion zur Paralyse führt. Wir können aber mit Sicherheit annehmen, dass jede Paralyse sich schleichend aus der Frühmeningitis entwickelt. Dieser Entwicklungsgang ist jahrelang nur am Lumbalpunktat zu erkennen, nicht aus klinischen Symptomen.

Für die Ausheilung der anderen Fälle kommen die Behandlung und die Wirkung der Abwehrkräfte in Betracht. Der günstige Einfluss der spezifischen Behandlung auf Lues cerebrospinalis ist bekannt. Aber er tritt nicht in allen Fällen ein, und Tabes und Paralyse entwickeln sich häufig trotz energischer Behandlung. Auch die Liquorveränderungen bei sonst latenten Fällen können, wie Gennerich bemerkt, 6—7 kombinierten Kuren widerstehen.

Wir müssen zur Erklärung dafür annehmen erstens, dass in solchen Fällen die Spirochäten an einem Punkt sitzen, der für die in den Blutstrom zirkulierenden spirochätentötenden Mittel nicht zugänglich ist, z. B. wenn sie tief im Parenchym, abseits der Gefäße sitzen, wie Noguchi bei Paralyse feststellte, oder dass die Blutgefäße des Plexus chorioides für diese Mittel nicht durchgängig sind. Die Durchlässigkeit der Blutgefäße ist individuell verschieden.

Zweitens spielt die Virulenz der Spirochäten eine Rolle. Gennerich macht auf Virulenzunterschiede aufmerksam, je nachdem die Infektion von einem Menschen mit hohem oder niederem Infektionsalter stammt. Wer sich vor 10 Jahren infiziert hat und dann heiratet, überträgt auf seine Ehefrau weniger virulente oder durch Antikörper mehr geschwächte Spirochäten als der, welcher sich 2 Jahre vor der Ehe infiziert hat.

Nun kommen aber zweifellos Fälle vor, die ohne Behandlung ausheilen und auch solche, die infolge einer ungenügenden Behandlung noch kränker werden.

Hier gibt der dritte Faktor, der den Verlauf beeinflusst, die Erklärung: das sind die durch die Allgemeininfektion angeregten Abwehrkräfte. Die von den Spirochäten langsam abgegebenen Endotoxine regen die Bildung von Antikörpern an. Mit dem Nachlassen

der Allgemeininfektion lässt auch dieser Prozess nach. Im infizierten Körper bleiben Spirochätenreste hier und da zurück, welche wuchern und das Bestreben haben, sich von neuem auszubreiten und Rückfälle zu zeitigen. Treten Rückfälle ein, welche eine zweite oder dritte Überschwemmung des Körpers mit Spirochäten, also eine Allgemeininfektion mit einem universellen Exanthem, zeitigen, so regen sie von neuem Antikörperbildung an, Blut und Zellen werden von neuem mit Spirochätenabwehrkräften ausgestattet.

Die Abwehrkräfte bilden sich sicher individuell in verschiedenem Grade: im Fötus und Säugling nur gering; daher die ungehemmte verhängnisvolle Spirochätendurchseuchung bei der kongenitalen Syphilis. Daher auch die häufige Erkrankung des Zentralnervensystems bei den jugendlichen Versuchstieren.

Eine Erhöhung der Abwehrkräfte tritt ein, wenn fieberhafte Erkrankungen interkurrieren: der Praktiker erinnert sich gewiss günstiger Remissionen, die bei Paralytikern unter solchen Umständen, z. B. im Anschluss an Influenza, eintreten. Bemerkenswert ist die Feststellung Mattauscheks, dass unter seinen 4000 Offizieren diejenigen keine Erkrankung am Zentralnervensystem erlitten, welche im Frühstadium eine interkurrierende fieberhafte Krankheit durchgemacht hatten. Ferner sah auch Neisser bei seinen Tierversuchen, dass sich von Tieren, welche eine Infektionskrankheit anderer Art ausser der Impfsyphilis hatten, keine positiven Überimpfungen erzielen liessen.

Da nun fieberhafte Infektionskrankheiten meistens eine Leukozytose und Lymphozytose des Blutes zeitigen, so kann man in diesen die Hilfskräfte des Organismus im Kampfe gegen die Spirochäten sehen.

Eine allgemeine Lymphdrüenschwellung im Frühstadium ist daher prognostisch günstiger als ihr Fehlen. Ihr folgt durch Ausschwemmung eine Blutlymphozytose. Ausserdem werden in den Drüsen die Spirochäten auf ihrer Wanderung vom Infektionsort ins Blut durch Abkapselung gehemmt.

Da in jeder Entzündung mit ihrer kleinzelligen Infiltration und Leukozyteneinwanderung mit fermentativer Wirkung eine Entgiftungsvorrichtung zu sehen ist, so sind auch die Exantheme als solche zu betrachten. Ein ausgiebiges Exanthem ist deshalb günstig und entlastet in diesem Sinne die inneren Organe.

Diejenigen Antikörper, welche aus dem Blutkreislauf durch den Plex. chor. in den Liquor gelangen, sogenannte mobile Antikörper, können hier Spirochäten abtöten, auch ohne Mithilfe einer Behandlung. Diese Spontanentseuchung findet im Frühstadium gewiss

häufig statt! In anderen Fällen bleibt die Infektion in den Meningealherden haften und entwickelt sich schleichend weiter!

Auch für die Immunkörper ist die Durchlässigkeit der Gefässe individuell verschieden, wie Kafka betreffs des hämolytischen Normoambozeptors gezeigt hat: in dem einen Falle sind ihnen die meningealen Herde leichter zugänglich als in dem anderen. Unter Umständen bleiben daher die meningealen Herde virulenter als andere Herde!

Aus diesen Betrachtungen, die besonders von Gennerich in seiner Arbeit: Über Ursachen von Tabes und Paralyse ausgesprochen werden, geht hervor, dass diejenige Syphilis, welche im Frühstadium mit mehreren Rezidiven und ausgiebiger Allgemeindurchseuchung einhergeht, quoad prognosin günstiger ist als eine im Frühstadium milder verlaufende Syphilis mit wenig Rezidiven, weil erstere den Organismus zu einer reicheren Antikörperbildung anregt.

Dass eine milde Frühsyphilis gefährlich für das Zentralnervensystem ist, hatte schon Fournier an seinem Material bemerkt.

Gennerich durchdringt das Problem der Tabesentwicklung mit neuen Gedanken: er weist darauf hin, dass die Pia infolge ihrer Erkrankung nicht mehr ihre physiologische Funktion erfülle und das Nervenparenchym vor Auslaugung durch den Liquor schütze. Sie würde durchlässig, ganz besonders bei Tabes. Die Auslaugung führt zu Degeneration!

Daraus müssen wir nun für unser ärztliches Handeln die Schlüsse ziehen: im primären Stadium, bei — W. R., müssen wir Abtötung der Spirochäten abortiv erzielen! Wo wir das nicht mehr können, muss unsere Behandlung intermittierend die Sterilisation zu erreichen suchen. Die Salvarsanbehandlung soll die Allgemeindurchseuchung im sekundären Stadium nicht brüsk eindämmen, weil dann die Meningealherde das Übergewicht gewinnen und zu Neurorezidiven führen, oder aber zu dem jahrelang latent bleibenden, sog. histologischen Meningorezidiv, aus dem sich allmählich die Paralyse entwickeln kann. Das Salvarsan muss von kleinen zu grossen Dosen steigen! Die Gesamtdosis muss viel grösser sein, als sie in der Praxis jetzt üblich ist (viele Ärzte glauben noch, dass eine Dosis genüge!), und die zweite Salvarsankur muss 6—8 Wochen nach der ersten einsetzen, um die genannten Schäden zu verhüten. Wiederholte ungenügende Salvarsankuren können ausserdem auch salvarsanfeste Spirochätenstämme züchten, wie Ehrlich gefunden hat. Man kann daher sagen, dass eine ungenügende Salvarsanbehandlung aus mehreren Gründen schlechter ist als gar keine. Mit Recht sagt Gennerich: „Bei ungenügender oder falsch aufgefasster Salvarsanbehandlung kommt

es zu Überhandnehmen der meningealen Krankheitsvorgänge und gesteigerter Progredienz des Verlaufes der Syphilis.“ Letzterer Vorgang ist der, welchen ich früher hier kurz mit Präkozierung der Lues bezeichnet habe.

Um nun aber die Fälle beizeiten herauszufinden, welche mit ihrem Zentralnervensystem gefährdet sind und einer vorbeugenden Behandlung zuzuführen, gibt es nur einen Weg: das ist die Lumbalpunktion und Liquoruntersuchung. Die klinische Untersuchung und die Serum-Wassermannreaktion lassen hier im Stiche! Eine Liquorkontrolle am Ende des Frühstadiums, etwa im dritten Infektionsjahre, ist deshalb bei jedem Syphilitiker dringend zu empfehlen, auch wenn er gut behandelt und im Serum Wassermann-negativ ist.

In dieser Aufspürung der latenten Meningealaffektionen liegt die nicht zu unterschätzende Bedeutung der Methode.

Man wird dies aus den Ergebnissen von mehreren Hundert von Syphilitischen aller Stadien vorgenommenen Punktionen, über die ich kurz berichten will, erst recht erkennen.

## Ergebnis unserer Liquoruntersuchungen.

### I. Unbehandelte Frühfälle.

Bei 27 unbehandelten Frühfällen mit Lues I und II verschiedenen Infektionsalters standen die pathologischen Liquorreaktionen in folgender Häufigkeitsreihe:

- |                            |          |                                     |
|----------------------------|----------|-------------------------------------|
| 1. Drucksteigerung: mässig | 82 Proz. | und mittel (150 u. m.)              |
| 2. Mastixfällung           | 52       | „                                   |
| 3. Lymphozytose            | 48       | „ meist mässig, 17 Proz. über 50 L. |
| 4. Globulin, Phase I       | 35       | „                                   |
| 5. Eiweissvermehrung       | 14       | „                                   |
| 6. Wassermann-R. im Liqu.  | 4        | „                                   |

In den Fällen mit nur einer krankhaften Veränderung war diese meistens (75 Proz.) die Drucksteigerung. Bei zwei krankhaften Veränderungen waren neben dieser Lymphozytose oder Mastixreaktion vorhanden. Die Mastixreaktion tritt früher und im Frühstadium häufiger als die Phase I auf.

Ein Fall dieser Klasse, bei dem der Liquor in allen Richtungen (ausser Wassermannreaktion) krank war, war eine Lippensklerose mit Nacken-, Kopf- und Kreuzschmerzen, Drüsen am Ohr und Hinterhaupt, also ein Fall, bei dem der Weg des Virus von der Infektionspforte nach dem Gehirn besonders kurz ist. Ein anderer Fall mit gleichem Li-

quorbefund war eine in der Ehe angesteckte Ehefrau, bei der angeblich das Leiden im Munde begonnen hatte. Die Sklerose war nicht mehr nachweisbar. Sie hatte starkes Kopfwch, Leukoderma und Alopecia, ein Symptom, welches auf Meningealaffektion hindeuten soll (Gennerich). Ich glaube, dass die Drucksteigerung als erstes Zeichen der meningealen Reizung zu bewerten ist, wie es auch Fleischmann tut. Auf den Fällen mit Drucksteigerung beruhen die hohen Zahlen dieser Rubrik. Es geht daraus hervor, dass 82 Proz. der Frühfälle nachweisbar am Zentralnervensystem krank sind, die Hälfte schon mit den Reaktionen der Entzündung.

Die Autoren haben hierfür verschiedene Zahlen veröffentlicht: Fleischmann 85 Proz., Dreyfuss 80, Altmann 86, Wile und Stokes 63, Fränkel 30 Proz.

Nun muss noch hervorgehoben werden, dass die Punktionen nur einen Moment aus dem Krankheitsverlauf herausgreifen. Fälle, die mehrmals, etwa mit 14 tägigem Intervall, punktiert werden, zeigen, wie veränderlich der Liquorbefund ist. Häufig gehen die subjektiven Beschwerden (Kopfschmerz usw.) dem objektiven Befunde am Liquor voraus. Solche sind schon krank, ohne dass die Reaktionen es anzeigen. Mehrfache Punktionen des einzelnen im Frühstadium würden also noch höhere Erkrankungsziffern aufdecken!

Der schon infektiöse Liquor (Frühwald) kann histologisch noch normal sein! Die Meningitis praeroseolica ist uns dadurch bekannt geworden, dass sie durch die erste wirksame Quecksilber- oder Salvarsandosie eine Provokation erlitt und sich mit Brechreiz, Nackensteifigkeit, Kernig usw. verriet (siehe später unter Herxheimerscher Reaktion).

## II. Behandelte Frühfälle (16 Fälle).

Die Liquorbefunde bei diesen Fällen zeigen, obgleich schon spezifische Behandlung stattgefunden hat, eine Zunahme der Entzündung (Lymphozytose und Globulinreaktion), während die Häufigkeit der Drucksteigerung etwas zurückgegangen ist. Die Prozentzahlen sind etwas höher, aber die Reihenfolge die gleiche wie bei den Unbehandelten.

- |                              |                               |
|------------------------------|-------------------------------|
| 1. Drucksteigerung über 150  | 75 Proz. (über 200: 50 Proz.) |
| 2. Mastix +                  | 60 „                          |
| 3. Lymphozytose (maxim. 104) | 50 „ meist bis 50 (mittel)    |
| 4. Phase I                   | 38 „                          |
| 5. Eiweissvermehrung         | 14 „                          |
| 6. Wassermannreaktion        | 14 „                          |

Wo nur eine krankhafte Veränderung sich fand, war es Mastix oder Phase I oder Lymphozytose, wo zwei vorhanden waren, war die Drucksteigerung die zweite.

Die stärksten Veränderungen zeigte Fall S.: 10 Monate post infect.: Lymphoz. 59, Mastix +, Phase I +, Gesamteiweiss 1:60, W.R. in Liqu. + 0,8. Klinisch Kopfschmerz und Gedächtnisschwäche.

Ein Fall (Sm.), der vor und nach der 1. Quecksilberkur lumbalpunktiert worden war, zeigte im 2. Punktat Zunahme der Globuline (erst + bei 50 Proz. A., dann auch bei 40 Proz.) und Verstärkung der Mastixreaktion (erst I. Grades, dann IV. Grades).

### III. Spätsyphilis.

Diese Gruppe umfasst 12 Fälle, meist Gummata der Haut, aber auch 2 Aortenerkrankungen mit einem Infektionsalter über 5 Jahre. Sie waren alle Wassermann-positiv im Serum und — soweit untersucht — Wassermann negativ im Liquor.

50 Proz. aber hatten + Phase I. Also hat bei Lues III die Hälfte der Fälle pathologischen Liquor, eine Zahl, auf die auch Gennerich kommt. Diese 50 Proz. hatten auch allgemein nervöse Symptome: Kopfschmerz, Schwindel, Vergesslichkeit oder Verstimmtheit, die meist erst durch Befragen festgestellt wurden.

Bei 30 Proz. nur fand sich eine Lymphozytose, und zwar eine mässige. Diese ist also im Vergleich zu den Befunden der ersten Gruppe im Rückgang und als das veränderlichere Symptom zu betrachten, während Phase I sesshafter im Liquor ist.

Aus dem Vergleich mit der folgenden Gruppe werden wir sehen, dass der Grad und die Häufigkeit der Lymphozytose mit der Aktivität des Prozesses parallel gehen. Die Abnahme bei den tertiären Fällen im Vergleich zu den Befunden der ersten Gruppe deutet also auf Rückgang oder Spontanheilung der syphilitischen Liquorinfektion.

### IV. Lues cerebrospinalis.

Bei den 23 Frühfällen von Lues cerebrospinalis überwiegen gegenüber den 14 Spätfällen die meningitischen Formen über die endarteriitischen (14:3), Gehirn- über Rückenmarkserkrankungen (17:4). Bei den Spätfällen (14 Fälle) finden wir mehr Endarteriitis als Meningitis (6:1), Gehirn- und Rückenmarkserkrankungen gleich häufig (7:7).

A. Bei den Frühfällen von Lues cer.-spin. wurde einmal unveränderter Liquor gefunden. Während in einem Falle (meningitische

Reizung) mittlerer Drucksteigerung (270 mm) und in einem andern Falle (Meningitis) Phase I + bei Druck 180 als einzige pathologische Veränderung festzustellen war, waren in den übrigen Fällen stets schwerere krankhafte Reaktionen da. Der Häufigkeit nach steht an erster Stelle

1. die Lymphozytose: in 81 Proz., meistens (50 Proz.) stark, maxim. 300.
2. Die Globulinreaktion: Phase I + in 80 Proz. Davon waren 30 Proz. auch bei 40 Proz. Ammoniumsulfat +, 10 Proz. bei 28 Proz. Die Mastixreaktion war in 60 Proz. positiv.
3. Drucksteigerung in 70 Proz., meistens (50 Proz.) mittelstark, d. h. über 200. 17 Proz. 300 u. m., maxim. 480.
4. Die Wassermannreaktion im Liquor war in 53 Proz. positiv, davon die meisten (37 Proz.) schon bei 0,2.
5. Eiweissvermehrung in 43 Proz. (über 0,35 ‰). Dabei waren wenig hohe Werte. Die Steigerung und Verminderung gehen nicht der Globulinreaktion parallel.

Die Wassermannreaktion im Serum war bei den frühen Zentralerkrankungen in 53 Proz. negativ. 30 Proz. davon waren sowohl im Liquor wie im Serum W.R. — negativ; einige davon wurden im Laufe der Behandlung im Liquor +.

Unter den zerebrospinalen Frühfällen sind alle Grade dieser vielseitigen Erkrankung vorhanden: die histologischen Meningorezidive ohne klinische Symptome finden sich nicht hierbei. Hier habe ich die Neurorezidive aufgenommen: diese entstehen durch die ungleiche Eindämmung der allgemeinen Durchseuchung, indem die meningealen Herde schwerer von Salv. und Hydr. erreicht werden als die der Haut und Schleimhäute. Von seiten der restierenden Herde kommt es infolge des Wucherns der Spirochäten etwa 6 Wochen nach der beendeten ersten Kur, also im Frühstadium, zu einem Rückfall und Hirnsymptomen. Dass diese Erklärung richtig ist, beweisen 1. die erwähnten Überimpfungen des Liquors, 2. die Reaktionen des Liquors. In 4 solchen Fällen fand ich starke Lymphozytose; in 2 weiteren starke Globulinreaktion. In 2 von diesen 6 + W.R. im Liquor, Druck bis 300 und 350. Auch die sog. Herxheimersche Reaktion von seiten des Zentralnervensystems ist ohne vorherige Meningeinfektion nicht zu erklären: In einem Fall sah ich nach der ersten Hydr.-Injektion eine Fazialislähmung auftreten. Der Kranke, bei dem die Sklerose noch nicht abgeheilt war, hatte Lymphozytose 22 und W.R. + 0,6 im Liquor. Ein anderer Fall (Kn.) dieser Art bekam nach der ersten Salvarsaninjektion einen epileptischen Anfall. Der Liquor hatte 220 Druck und 13 Lymphoz., also geringe Ver-



mehrung. Nach 4 wöchentlicher Hydr.-Behandlung wurde er wieder punktiert: jetzt war die W.R. im Liquor + geworden, und zwar bei 0,4. Nun folgte eine 4 wöchentliche Salvarsanbehandlung ohne jede Reaktion seitens des Zentralnervensystems. Die dritte Punktion ergab darauf — W. R. 3. Beispiel: Die 18j. Fr. wurde mit Papeln, welche seit 3 Wochen bestehen sollen, und Roseola aufgenommen. W.R. ++. Patellarreflexe gesteigert. Kein Kopfw. Kein Krankheitsgefühl. Nach 2 halben Dosen Hg. salicyl. komplette Fazialislähmung rechts. Liquorbefund: Druck 410 mm. Gesamteiweiss 1:30. Globulin: + — — —. Mastix + + + +, Lymph. 33, W.R. — 1,0. Darnach kombinierte Behandlung. Nach 5 Wochen ist die Fazialislähmung geheilt und der Liquor zeigt sich wie folgt: Druck 310 mm. Gesamteiweiss. 1:30. Globulin: + — — —, Mastix + — — +, Lymph. 6.

Wir sehen daraus, dass weder Quecksilber noch Salvarsan an sich diese Hirnerkrankungen in Form der Neurorezidive oder Herxheimerschen Reaktion machen.

Ausser diesen leichteren Formen der frühen Lues cer. spin. sind Erkrankungen der basalen Hirnnerven, Endarteriitis, Halbseitenlähmung, Myelitis, isolierte Pupillenlähmung in dieser Rubrik aufgenommen.

B. Auch bei den 14 Spätfällen von Lues cer.-spin. wurde normaler Liquor nie gefunden. Einmal wurde nur Phase I + gefunden (isolierte Pupillenstörung), einmal nur Phase I und Eiweissvermehrung (Erbsche Spinalparalyse). Sonst waren stets mehr krankhafte Reaktionen vorhanden.

1. Die Lymphozytose steht auch hier an erster Stelle in 92 Proz., und zwar bei 42 Proz. mit starker Vermehrung, maxim. 477 und 540.
2. Die Drucksteigerung in 91 Proz., meistens (58 Proz.) mässig, d. h. 150—200 mm.
3. Die Globulinreaktion gab in 80 Proz. Phase I +. In 36 Proz. auch + bei 33 Proz. Ammoniumsulfat.

Die Mastixreaktion war in 71 Proz. positiv.

4. Eiweissvermehrung war in 73 Proz. vorhanden. Die Maxima (1:80) gingen dabei nicht etwa mit starker W.R. (+ 0,2) einher, aber sie fanden sich bei den Fällen mit positiver Euglobulinreaktion. Die Zunahme der Gesamteiweissmenge nach Häufigkeit und Grad gegen die Frühfälle (43 Proz.: 73 Proz.) ist beachtenswert.
5. Die + Wassermannreaktion im Liquor steht hier an letzter Stelle der Reihe, aber immerhin absolut nicht in geringer Zahl. 70 Proz. waren Liq. +, davon 40 Proz. bei 0,2.

Im Serum waren 21 Proz. negativ, im Serum und Liquor gleichzeitig 14 Proz.

Aus diesen Resultaten, besonders wenn man sie mit denen bei Spätluës (III) vergleicht, geht hervor, dass die Lymphozytose von dem Frühstadium zum Spätstadium, d. h. ungefähr vom 1. bis zum 5. Jahre nach der Infektion, zunimmt, wenn die Liquorinfektion im Frühstadium nicht zur Ausheilung, sondern zur Lues cer. spin. führt.

Bei den Globulinfällungen treten bei den Frühfällen 10 Proz. mit der für akute Meningitis charakteristischen Fällung hervor, während bei den späten Fällen in 36 Proz. die Paralyseglobuline erscheinen. Ein bedeutsamer Hinweis, wohin die Meningitis führt.

#### V. Paralysis (14 Fälle).

1. Die Wassermannreaktion im Liquor war in 100 Proz. positiv. Davon in 82 Proz. schon bei 0,2.

Auch im Serum war in 100 Proz. + W.R.

2. Von der Globulinreaktion war Phase I in 100 Proz. +.

Bei 40 Proz. Volumensättigung fielen 79 Proz.,

„ 33 „ „ „ 57 „ aus,

während mit 28 Proz. keine + Reaktion zu verzeichnen ist.

Auch die Mastixreaktion war in 100 Proz. positiv, in 90 Proz. in allen 4 Graden (nach Emanuel).

3. Die Lymphozytose zeigte Vermehrung in 55 Proz., in 54 Proz. über 50 im Kubikmm. (max. 380).

4. Das Gesamteiweiss war in 83 Proz. vermehrt (über 0,35), in der Hälfte (50 Proz.) stark, d. h. über 1:50, meist hohe Eiweisswerte (1:80—1:120).

5. Der Druck war in 64 Proz. über 200 mm: 73 Proz.

Die Paralyse zeichnet sich also vor allen Formen der syphilitischen Zentralnervenerkrankungen durch hohe Grade der Wassermannreaktion im Liquor aus. Bei ihr reagiert das Parenchym am schwersten auf die Spirochäten! Charakteristisch ist, dass auch im Serum die Wassermannreaktion nie negativ aus fällt. Im Gegensatz zu allen früheren Rubriken steht hier der starke Ausfall der Mastixreaktion, was auch Emanuel hervorgehoben hat. Phase I ist immer positiv, und die Zahl der für Metalues charakteristischen Fraktionsreaktionen hat zugenommen. Die Lymphozytose ist hoch, jedoch in der Häufigkeit etwas zurückgegangen gegenüber der Lues cerebri im Spätstadium. Der entzündliche Prozess ist, wie daraus zu schliessen ist, nicht in allen Paralysefällen so aktiv wie bei letzteren. Vielleicht kommt auch ein Lymphozytenzerfall in dieser Zahl zum Ausdruck.

Das Gesamteiweiss hat in der Mehrzahl der Fälle hohe Werte, was auch Rehm bei P. konstatierte (in 75 Proz. über 0,5 ‰). Bei Betrachtung der Übersichtstabelle ergibt sich, dass das Gesamteiweiss mit dem Alter der syphilitischen entzündlichen Gehirnerkrankung zunimmt. Da das Eiweiss ausser aus Zellen und entzündeten Geweben auch aus den Blutgefässen stammt und das Serumalbumin im Gesamteiweiss enthalten ist, so könnte man aus den hohen Gesamtwerten bei der Paralyse auf eine der Paralyse oder aber den Paralytischen eigne Durchgängigkeit der Blutgefässe schliessen, welche übrigens Kafka auch durch den Nachweis des hämolytischen Ambozeptors im Liquor bewiesen zu haben glaubt.

Alles in allem ist die Paralyse in ihrem Liquorbild als eine Lues des Zentralnervensystems von hoher Dauer, aktiver infektiöser Entzündung und schwerer Giftschädigung charakterisiert.

#### VI. Tabes.

Es wurden 32 Fälle untersucht. Der Häufigkeit nach stehen die krankhaften Reaktionen in folgender Reihe:

1. Globuline: Phase I + in 79 Proz. (bei 40 Proz. +: 24 Proz. der Fälle, bei 33 Proz. +: 10 Proz., bei 28 Proz. +: 3 Proz.).
2. Mastixreaktion: 73 Proz. positiv (immer stark positiv).
3. Lymphozytose: 72 Proz. (mässig 41 Proz., stark 31 Proz.)
4. Druck war in 29 Proz. schwach, in 32 Proz. mittelstark, d. h. über 200 mm (max. 300).
5. Wassermannreaktion im Liquor: 55 Proz. pos., bei 0,2 +: 23 Proz., erst bei höheren Dosen 32 Proz.
6. Gesamteiweissvermehrung: 25 Proz. vermehrt (18 Proz.: 0,35—0,5 ‰, 7 Proz. über 0,5 ‰).

Charakteristisch ist, dass die Häufigkeit der Ph. I und Mastixreaktion die der Lymphozytose bei Tabes übertrifft, während bei Lues cerebrospinalis die letztere überwog und dass die Zahlen niedriger sind. Besonders hervorzuheben ist, dass die Wassermannreaktion im Serum bei 40 Proz. der Tabesfälle negativ war, eine wichtige Feststellung gegenüber der unter Ärzten noch sehr verbreiteten Überschätzung der — W.R. in diagnostischer Beziehung. Man meint leider, wenn ein Verdacht auf Hirnlues oder Tabes vorliegt, dass mit Anstellung der Blutuntersuchung die Angelegenheit geklärt werde. Die im Serum negativen 8 Fälle waren komplette Tabesfälle. 5 von diesen 8 waren auch im Liquor Wassermannreaktion negativ. Jedoch wiesen sie + Phase I und Lymphozytose auf. Aber 2 von ihnen hatten ausserdem vollkommen, bez.

fast normalen Liquor. Sie waren nie antisyphilitisch behandelt worden und wussten nichts von Infektion. In diesem Befunde spricht sich m. E. ein spontaner Ablauf der Infektion aus, d. h. die eignen Abwehrkräfte und Immunitätsvorgänge der Kranken haben sie überwunden. Die Ausheilung hinterliess die toxische Degeneration der Hinterstränge. Die beiden Fälle sind folgende:

1. Bu., 48jähr. Mann. Im 20. Jahre wurde vom Vater, welcher Arzt war, Pupillendifferenz festgestellt. Seit 3 Jahren erschwertes Wasserlassen, inkomplette, zuletzt komplette Harnverhaltung. Kommt deswegen 1915 zum Arzt. Pupillen eng, lichtstarr, Patellarreflexe und Bauchdeckenreflexe fehlen. An der Fusssohle wird spitz und stumpf verwechselt. Keine Sprachstörung, kein Nystagmus, Augenhintergrund normal (Schanz). Die Diagnose T. d. wird von Herrn Kollegen Ganser bestätigt. Liquorbefund: Druck 130, Gesamteiweiss 1:15, Globuline — — — —, Mastix — — — —, Lymphozyten 5, W.R. — (1,0). Pandy —.

2. Fall. Lö., 34jähr. Frau. Bis vor 6 Jahren gesund. Beginn damals mit Kriebeln in den Händen. Seit 2 Jahren Schwindel, „durchjagende Schmerzen“ in den Waden, Gefühllosigkeit in den Händen. Geht deshalb zum Nervenarzt, Geheimrat Ganser, der sie zur Liquoruntersuchung überweist. Der Ehemann weiss nichts von Lues, ist auch W.R. — im Serum. Pupillen gleichweit, reagieren auf Licht und Konvergenz. Patellar-, Achillessehnen-, Radiusperiostreflexe fehlen. Bauchdecken-R. li = re vorhanden. Sensibilität für kalt-warm, spitzt stumpf an Händen und Füßen gestört. Gang mit geschlossenen Augen stark ataktisch. Hände auch ataktisch. Liquor: Druck 260. Gesamteiweiss 1:20 (Nissl 0,2), Globulin-, Mastix-, Lymphozyten 12, W.R. — 1,0: also fast normaler Liquor!

Die imperfekten Tabesfälle zeigten im allgemeinen dasselbe Liquorbild wie die perfekten. Dagegen verhalten sich die Fälle von Taboparalyse wie die paralytischen, z. B. folgende 3 Fälle:

1. Stö.: Druck 250, Glob. + — — —, Ges.E. 0:3, Mast. + + — —, Ly 227, W.R. L + 0,4 (S. +).
2. He.: Druck 210, Glob. + + + —, Ges.E. 1:50, Mast. + + + —, Ly 23, W.R. L + 0,2 (S. +).
3. Je.: Druck 220, Glob. + + + —, Ges.E. 1:80, Mast. + + + +, Ly 50, W.R. L + 0,2 (S. +).

Die Befunde bei Tabes und Paralyse sind recht verschieden. Bei ersterer kommen vollständig negative Liquorbefunde, bei letzterer nie dergleichen vor. Bei den negativen Befunden können eine sehr kleine Einbruchstelle, eine kleine Spirochätenmenge und glatte Spontan-

heilung der Infektion zusammengekommen sein. Der Grad der toxischen Parenchymdegeneration braucht der Virusmasse nicht parallel zu gehen. Zu erwähnen ist auch, dass Noguchi beim Suchen nach Spirochäten bei Tabes nur 1 mal in 12 Fällen mit vieler Mühe Erfolg hatte, während er bei Paralyse in 25 Proz. mühelos massenhafte Spirochäten fand. Andere Autoren (Jahnel) ebenso. Ausser der Degeneration findet sich bei Paralyse stets noch entzündliche Infiltration. Daher das verschiedene Liquorbild!

### Differentialdiagnose.

Die gewonnenen Erfahrungen konnten für die Differentialdiagnose in folgenden Punkten benutzt werden:

Da der Liquorbefund bei Paralyse charakteristischer ist als bei Tabes, können wir einen Tabesverdacht nie durch den Liquorbefund ausschliessen, dagegen recht wohl einen Paralyseverdacht: denn negative Wassermannreaktion im Liquor, schwache Grade der Lymphozytose und der Globulinreaktion sprechen dagegen. Wenn es sich differentialdiagnostisch um Paralyse oder Lues cerebri handelt, was häufig vorkommt, wo klinisch eine Abtrennung nicht möglich ist, so spricht eine negative oder geringe (+ bei 1,0) Wassermannreaktion gegen die Paralyse.

Ein Kranker (L.) kam mit Tabes und Demenz zur Untersuchung: er hatte 10 Jahre vorher psychische Störungen gehabt, anfallsweise sich herumgetrieben, alles versetzt, alle Rücksichten vergessen. Sein Liquorbefund war W.R. — (im Serum + W.R.), Globuline bei 50 Proz. +, Lymphoz. 55. Er war vor der Untersuchung nicht spezifisch behandelt. Dieser Befund spricht gegen Dementia paralytica, es war eine Lues cerebri.

Es ist klar, dass die spezifische Paralyse (neurasthenisches Vorstadium) von einer Neurasthenie durch den Liquorbefund sicher zu trennen ist. Denn schon die beginnende Paralyse hat alle Merkmale der organischen, infektiös entzündlichen Erkrankung in hohem Grade.

Alle psychogenen Erkrankungen sind von syphiligen psychischen Erkrankungen mittels der L. P. zu trennen: besonders die Hysterie kommt nicht selten in Konkurrenz. Ferner die Syphilophobie, besonders bei Leuten, die früher einen Schanker unbestimmter Art gehabt haben. Wenn der chronische Alkoholismus im Verhalten der Pupillen, Reflexe, Augenmuskeln und Sprache Tabes oder Paralyse vortäuscht, so gibt die L. P. wertvollen Aufschluss!

Neurasthenie mit funktionell-spinalen Beschwerden ist in der Regel von einer beginnenden Tabes zu trennen. Doch ist bei solchen

Neurasthenikern, die früher Syphilis gehabt haben, der einmalige negative Befund mit Vorsicht aufzunehmen: eine vorhandene Drucksteigerung kann als Vorläufer ernsterer Erkrankung (*Lues cerebri*) betrachtet werden. Eine zweite Punktion nach Monaten ergibt dann u. U. Phase I oder Phase I und Lymphozytose, z. B. Fall H. kam im dritten Infektionsjahre zu mir wegen rheumatischen Schmerzen, Krankheitsgefühl und Gedächtnisabnahme. Wassermannreaktion im Serum +! Der Kranke, von Beruf Brauer, hat früher sehr viel Bier getrunken. Die L. P. ergab ausser geringer Drucksteigerung (160) normalen Liquor. Keine körperlichen Symptome, welche für Hirnlues sprachen. Ich sah daher als Ursache seiner Beschwerden den Alkoholismus an. Unterzog ihn aber vorsichtshalber einer mässigen spezifischen Behandlung. Nach 1½ Jahren waren Ohrensausen und rechtsseitige Ertaubung hinzugetreten, die Patellarreflexe zeigten sich ungleich. Der Liquor hatte + Phase I, Lymphoz. 144, Gesamteiweiss 0,4 Proz. bei — W.R. im Liquor und im Serum!

Mittels der Lymphozytose trennt man im allgemeinen entzündliche Hirnerkrankungen von den nicht entzündlichen. Die einfache Atheromatose und die Tumoren liefern keine Lymphozytose, wie schon Gerhardt hervorgehoben hat, ebensowenig die spastische Spinalparalyse, Syringomyelie, Meningitis serosa aseptica. Mittels der Lymphozytose unterscheidet sich die Dementia paralytica von der senilen, arteriosklerotischen, epileptischen und degenerativen Demenz, wofür Nissl Beispiele veröffentlicht hat.

Da die Lymphozytose bei der Späthirnlues im Vordergrund steht als Zeuge des noch nicht zur Ruhe gekommenen Kampfes zwischen Virus und Abwehrkräften, kann man im allgemeinen das Fehlen einer solchen differentialdiagnostisch gegen eine aktive Spätlues des Zentralnervensystems benutzen, während starke Lymphozytose mit Phase I dafür spricht. Starke Lymphozytose nennen Nonne u. a. ein Frühsymptom der Tabes. Schon Erb (1907) gibt ihr den Ausschlag für die Diagnose Tabes, wenn sonst noch Verdacht vorliegt, z. B. Pupillenstarre. Während Pupillenstarre ohne Lymphozytose als nicht syphiligen in der Regel anzusehen ist.

Eine Ausnahme von der Regel ist das Fehlen von Lymphozytose bei syphilitischer Endarteriitis, wenn die Produkte solcher Herde nicht in den Liquor abfliessen können. Fälle dieser Art erwähnt Dreyfuss: die spezifische Therapie wirkte trotzdem günstig.

Häufig schwankt die Diagnose zwischen Arteriosklerosis und *Lues cerebri*, sei es bei Schwindelanfällen oder Halbseitenlähmung oder Demenz. Nur die + W. R. im Liquor kann uns hier helfen. Die — W. R. im Liquor ist in keiner Weise zu verwerten, sie ist, wie wir

festgestellt haben, in 50 Proz. der frühen und 30 Proz. der späten Fälle von Lues cer. negativ. Das Gesamtbild der Liquorreaktionen bei Endart. syph. ist uncharakteristisch. Zudem kann Phase I nach abgeheilter Syphilis noch bestehen und das Bild verwirren. Leidet der Kranke infolge von Lues an frühzeitiger Arteriosklerose, so kann sogar die Wassermannreaktion im Serum positiv sein, und die Phase I im Liquor nützt uns nichts in differentialdiagnostischer Beziehung. Die Diagnose beruht dann auf der klinischen Untersuchung und dem Erfolg der Behandlung.

Z. B. die 69jähr. Sk. litt an Arteriosklerose, Incont. urin. und postapoplektischer Halbseitenlähmung. W.R. im Serum — —, Blutdruck 180 mm Hg. Liquorbild:

Druck 280, Ges.E. 1:30, (0,3 ‰), Glob. + — — —, Ly: 3, W.R. i. L. — (1,0).

Die 60jähr. Sk. ist dement. W.R. im Serum — —. Liquorbild: Druck 240, Ges.E. 1:20, Glob. + — — —, Ly 2. W.R. i. L. — (1,0).

Die mässige Lymphozytose an sich ist uncharakteristisch: erstens kann sie eine Restlymphozytose von ausgeheilter Lues sein. Eine solche ist, wie schon Nissl hervorgehoben hat, störend für die Diagnose bei allen nichtsyphiligen, organischen Krankheiten, wie Tumor, multiple Sklerose, Apoplexia sanguinea. Die mässige Lymphozytose kann auch durch andere Infektionskrankheiten erregt sein: so kommt sie bei Herpes zoster vor, wie ich selbst mehrmals festgestellt habe. Aber auch bei Myalgie (Muskelrheumatismus) soll sie nach A. Schmidt vorkommen. Ferner ist die Punktion an sich imstande, eine vorübergehende Lymphozytose zu veranlassen.

Eine mässige Lymphozytose, kombiniert mit Phase I, ist, wie schon oben gesagt, das Signum der latenten syphilitischen Meningitis. Phase I dokumentiert, wie allgemein angenommen wird, Entzündung. z. B.: ein im Coma epilepticum eingelieferter Kranker hatte Phase I + bei 180 mm Druck. Es handelte sich um einen früher schon epileptisch Gewesenen mit frischer Syphilis.

Z. B.: ein Kranker, der Lues verleugnete und wegen Schwindelanfällen und Absenzen ins Krankenhaus kam, hatte neben Druck 270 mm, Lymphozytose 17, + Phase I und + Mastixreaktion. Dies machte die Diagnose Lues fast sicher! Ein Fall von Schwindel mit Ohrensausen (isolierte Vestibulariserkrankung) musste wegen + Phase I, + Mastix, Lymphozytose 18 und vermehrtem Gesamteiweiss (0,5 ‰) als wahrscheinlich nicht arteriosklerotisch, sondern syphilitisch angesehen werden.

Ein Fall mit Retentio urinae ohne sonstige Symptome, bei dem Wassermannreaktion im Liquor und Serum negativ war, musste wegen

Lymphozytose 68 und + Mastixreaktion (in allen 4 Graden) für Lues spinalis angesehen werden.

Nicht selten kommt die multiple Sklerose wegen der Vielgestaltigkeit des klinischen Bildes, besonders da Blasen- und Mastdarmstörungen und auch Pupillenstörungen bei ihr vorkommen, mit Lues cerebrospinalis in diagnostische Konkurrenz.

Im allgemeinen sieht man die multiple Sklerose als nicht infektiös an. Aber es ist zweifelhaft, ob mit Recht! Wahrscheinlich geht dem Degenerationsprozess ein entzündlich-infektiöser wie bei Tabes voran.

Darauf deuten die Befunde von Phase I im Liquor hin, welche Nonne erwähnt. Oppenheim (Lehrbuch 1913) hat häufig multiple Sklerose bei Syphilis gesehen. Sie sind nach ihm unabhängig voneinander. Phase I würde in solchen Fällen ein Rest der Syphilis sein. Gerhardt und Ed. Müller erwähnten auch eine mässige Pleozytose in manchen Fällen von multipler Sklerose, die auf eine vorhergegangene Meningealaffektion zu beziehen wäre.

Einige Fälle dieser Art hatte ich zu beobachten Gelegenheit:

1. Koe. (39jährig) hatte mit 18 Jahren Syphilis, vor 4 Jahren eine als Paralyse diagnostizierte Erkrankung. 1916 spastische Triplegie, Dementia, Sprachstörung, Wackeltremor bei intendierten Bewegungen. Die Diagnose schwankte zwischen multipler Sklerose und Paralyse. Die — W.R. im Blut und im Serum schlossen letztere aus, während die + Phase I, + Mastixreaktion bei Lymphozytose 2 nicht gegen multiple Sklerose sprachen.

2. Ho., 37 Jahre: Epileptische Anfälle, Gedächtnisschwäche, spastische Lähmungen, Sprachstörung. Beide Optici sind temporal abgeblasst. Wegen gekreuzter Lähmung wird ein Herd im Pons angenommen. Der Liquor war normal (auch Phase I negativ, Lymphozytose 2) und die Diagnose multiple Sklerose dadurch bestätigt.

3. Po., 43 Jahre alt. Nach 6jährigem Kranksein mit Lähmungen und Remissionen jetzt Triplegie, teils spastisch, teils schlaff. Pupillen ungleich und lichtstarr. Keine temporale Abblassung. Leichte Sprachstörung. Sensibilitätsstörung, Blasenlähmung.

Der Kranke bot das Bild einer kombinierten Hinterstrang- und Seitenstrangerkrankung. Die Diagnose, zwischen Lues und multipler Sklerose schwankend, neigte wegen des Liquorbefundes (— W. R., + Phase I, + Mastixreaktion, Lymphozytose 2) zu multipler Sklerose und wurde durch Sektion (Schmorl) bestätigt.

4. B. (Patient des Herrn Oberstabsarzt Dr. B.), Soldat mit spastischer Parese der Beine. Liquor: Phase I +, sonst normal.

Von vier Fällen multipler Sklerose hatten also zwei + Phase I.



Übersicht der prozentualen Häufigkeit der Liquorreaktionen

bei	Druck- steigerung	Lympho- zytose	Globulin-R. Phase I	Mastix-R.	Gesamteiw. vermehr	W.R.	Anmerkung + W.R. im Serum ‰
I Unbehandelte Frühfälle  II. Behandelte Frühfälle  III. Spätfälle  IV. A. Lues cerebrospinalis im Früh- stadium	82 ‰ 61 ‰ über 200	48 ‰ 17 ‰ über 50	35 ‰	52 ‰	14 ‰	4 ‰	—
	75 ‰ 50 ‰ über 200	50 ‰ meist um 50	38 ‰	60 ‰	14 ‰	14 ‰	—
	82 ‰ 45 ‰ über 200	30 ‰ alle 30—50	50 ‰	50 ‰	42 ‰	—	—
IV. B. Lues cerebrospinalis im Spät- stadium	70 ‰ 50 ‰ über 200	81 ‰ 50 ‰ 50—300	80 ‰ 20 ‰ + + + + 10 ‰ + + + +	60 ‰	48 ‰ wenig hohe Werte	53 ‰ meist + 0,2	47
	91 ‰ meist üb. 200	92 ‰ 42 ‰ 50—500	80 ‰ 36 ‰ + + + +	71 ‰	73 ‰	70 ‰ meist + 0,2	79
V. Paralyse	64 ‰	85 ‰ 54 ‰ 50—380	100 ‰ 79 ‰ + + + + 57 ‰ + + + +	100 ‰ 90 ‰ + + + +	83 ‰ meist hohe Werte	100 ‰ 82 ‰ + 0,2	100
VI. Tabes dorsalis	61 ‰ 32 ‰ über 200	72 ‰ meist mässig	79 ‰ 24 ‰ + + + + 10 ‰ + + + + 3 ‰ + + + +	73 ‰	25 ‰ wenig hohe Werte	55 ‰ meist bei mehr als 0,2	60

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

6

In einem weiteren Fall, der für eine zervikale Form multipler Sklerose gehalten werden konnte, entschied die + W.R. im Liquor und Serum für die Diagnose: Pachymeningitis cervicalis syphilitica.

### Intralumbale Behandlung.

Der Wert der Lumbalpunktion für die Diagnose ist nach alledem ein beschränkter. Sie soll die klinische Untersuchung nicht verdrängen, sondern nur ergänzen. Unbestreitbar aber ist, dass wir nur mit ihrer Hilfe diejenigen Syphilitiker herausfinden, welche, ohne deutliche klinische Symptome zu haben, doch in ihrem zentralen Nervensystem gefährdet sind. Das Bestreben, diese herauszufinden und mit allen Mitteln, die wir an der Hand haben, zu entseuchen, bezweckt nichts geringeres, als Tabes und Paralyse zu verhüten. Die Metalues entwickelt sich aus einer Meningealaffektion. Gehirn und Rückenmark enthalten dabei noch Spirochäten. Daraus ergibt sich die Notwendigkeit, Tabes und Paralyse mit spirochätentötenden Mitteln zu behandeln. Neben der Allgemeinbehandlung ist man zur Lokalbehandlung mittels Salvarsaneinflössungen in den Liquorsack geschritten. Das war notwendig, weil die Allgemeinkuren leider bisweilen versagten und die Liquoruntersuchungen uns zeigten, dass die im Blute kreisenden Stoffe nur ausnahmsweise in den Liquor gelangen. Wie könnten sonst die Wassermannreaktionen im Serum und im Liquor sich so verschieden verhalten! Jaksch und sein Schüler Rotky haben nie den Übergang von Quecksilber oder Jodsalzen in den Liquor nachweisen können. Wenn er stattfindet, so handelt es sich also nur um nicht nachweisbare Mengen. Bei zahlreichen Fahndungen auf Jod im kranken Liquor hat meine Assistentin, Fräulein Dr. Gerson, noch nie einen positiven Befund gehabt.

Die Vorversuche für die intralumbale Behandlung mussten die unschädliche, aber wirksame Dosis feststellen. Zu grosse Dosen oder konzentrierte Lösungen machen nach Gennerich Querschnittsmyelitis. Berger stellte fest, dass Hunde 0,0001 Neosalv. in einer Lösung von 1:10000 ohne nachweisbare Veränderung vertragen. Bei 0,0005 traten kapilläre Blutungen auf, 0,001 war tödlich. Also nur bei kleinen Dosen in dünner Lösung blieb das Nervengewebe intakt. Affen bekamen bei 0,003 Lähmung beider hinteren Extremitäten (Swift und Ellis).

Stühmer behandelte Mäuse, die mit Naganatrypanosomen infiziert waren, einer chronischen, der Syphilis analogen Spirochätose, mittels Salvarsanserums, das er von mit Salvarsan behandelten Kaninchen gewann. Er wies nach, dass dieses Serum heilende spirillozide Wir-

kung auf die mit tödlicher Dosis infizierten Mäuse hat, dass diese Wirkung durch Inaktivieren des Serums (Oxydation?) gesteigert wird und dass verschwindend kleine Mengen noch wirksam sein können.

1913 machten Swift und Ellis ihre Behandlung des Zentralnervensystems mit intralumbaler Einspritzung von Salvarsanserum, gewonnen von dem zu behandelnden Kranken, bekannt. Es waren 32 Fälle. Die Lymphozytose, Globulinreaktion und Wassermannreaktion gingen meist zurück. 41 Proz. wurden negativ, die andern meist gemindert, drei blieben unverändert. Eskuchen bestätigte diese Erfolge und hob hervor, dass auch die klinischen Symptome, z. B. Ataxie, gebessert wurden. Das Endziel ist, den pathologischen Liquor auf diesem Wege zur Norm zu bringen. Dieses Bestreben ist gewiss gerechtfertigt, wenn die gewöhnliche Behandlung nicht zum Ziel geführt hat. Bei der Metalues ist leider einzuwenden, dass erstens die Berücksichtigung des Allgemeinbefundes zeitweise eine eingreifende anti-syphilitische Behandlung verbietet (Alter macht auf die mangelhafte Entgiftung bei Paralytikern aufmerksam) und zweitens, dass man nicht weiss, ob die Degeneration trotz normalen Liquors noch fortschreitet, drittens, dass die abgeschwächten Reaktionen wieder rückfällig werden können.

Aber im frühen Stadium ist eine intensive Therapie auch lokal indiziert. Gennerichs Feststellungen über unsere bisherigen Erfolge gegenüber der latenten Frühmeningitis sind sehr zu beachten. Bei anderwärts vorbehandelten und von ihm wegen Rezidives untersuchten Fällen fand er, dass von den kombiniert Vorbehandelten noch 63 Proz. kranken Liquor hatten, von den mit Quecksilber Vorbehandelten und darauf kombiniert Behandelten 37 Proz., von im Anfangsstadium Unbehandelten und dann kombiniert Behandelten 25 Proz.!

Diese Zahlen sind niederschmetternd.

Gennerich empfahl die lokale Behandlung mit in Liquor gelöstem Salvarsannatrium, beginnend mit der Dosis  $\frac{1}{4}$  mg auf 30 Liquor. Er behauptet mit seiner Methode, zu der eine planmäßige Nachuntersuchung des Liquors gehört, in 95 Proz. komplette Luessterilisation erreicht zu haben. Auf seine Technik und Vorsichtsmaßnahmen will ich hier nicht eingehen.

Ich selbst habe über 15 Fälle mit 59 Behandlungen nach Swift und Ellis und 12 Fälle mit 51 Behandlungen nach Gennerich, in Summa 27 Fälle mit 110 Behandlungen, zu berichten. Die höchste Zahl der Behandlungen für einen Fall betrug 7. Bei diesen 27 Fällen, die ich nicht alle, so lange als es wünschenswert gewesen wäre, behandeln konnte, habe ich nur viermal (3 Tabesfälle, 1 Paralyse) keine Veränderung des Liquors gesehen, während in allen anderen Fällen alle

6\*

Reaktionen gemildert oder auch zur Norm gebracht wurden. Der Paralysefall hat trotz der beständigen Liquorreaktionen sich aus einem amenten Zustande in einen erwerbsfähigen Menschen verwandelt. Die Remission hält schon 2 Jahre an. Besserung der Ataxie wurde wiederholt beobachtet. Am ersten Tage nach der Behandlung traten Reizsymptome (lanzinierende Schmerzen) häufig auf. In 2 Fällen war eine vorübergehende Provokation der Lymphozytose, in 8 Fällen der Globulinreaktion im Sinne einer akuten meningealen Reizung (mit Fällung bei 28 Proz. Ammoniumsulf. und mit der Goldsolreaktion) nachweisbar: häufiger nach der Serumbehandlung (6 unter 15 Fällen) als bei der Lösung in Liquor (2:12). In 2 Fällen erlebte ich eine ernstere Provokation: der erste (Patient N. mit Tab. dors. und Lues cerebri) bekam einige Tage nach der ersten Einspritzung von 0,22 mg auf einem — übrigens vorzeitigen Spaziergang — einen pseudoparalytischen Anfall. Bei der nächsten Punktion waren: Globuline, Gesamteiweiss und Lymphozytose verstärkt. Im Laufe der weiteren Behandlung mit in Summa 7 intralumbalen Einflössungen trat kein neuer Anfall auf, die Reaktionen gingen zurück. Der zweite Fall (Patient K. mit Tabes) hatte eine erste Serie von 6 Salvarsanseruminjektionen erhalten und während dieser eine vorübergehende Verstärkung von Gesamteiweiss, Globulin und Wassermannreaktion gezeigt. Bei Beginn einer zweiten Kur, ein Halbjahr später, erhielt er 0,4 Altsalvarsan (in der Regel habe ich Neosalvarsan benutzt) intravenös und nachfolgend eine Serumeinspritzung. Am Tage darauf bemerkte er am 4. und 5. Finger rechts einen Ausfall für taktile Reize und fünf Tage später konnte er die gespreizten 4. und 5. Finger nicht adduzieren, also eine partielle Ulnarisparese. Es sind ihr Atrophie und Entartungsreaktion in den kleinen Handmuskeln gefolgt.

Diese beiden Provokationen von Krankheitssymptomen bei Tabeskranken fordern zu noch kleineren Anfangsdosen, als ich sie gebraucht habe und Gennerich angibt, auf. Man muss nicht vergessen, dass verschwindend kleine Dosen schon heilsam wirken können. Bei der Ausführung ist zur Vermeidung von Dosisüberschreitungen eine feine Pipette, welche 0,1 ccm in 100 Teile zu zerlegen gestattet, zu verwenden.

Im ganzen bin ich nach meinen Erfahrungen an 110 Behandlungen von der Berechtigung und Unschädlichkeit der Methode überzeugt. Ihr Hauptgebiet ist aber nicht Tabes und Paralyse, sondern die Frühsyphilis der Meningen. In der Praxis ist sie leider nicht durchführbar, im Krankenhaus auch nur beschränkt.

Hoffentlich wird die fortschreitende Aufklärung auch das Kranken-

hauspublikum mehr und mehr von der Wichtigkeit der Liquorprüfungen und Liquorbehandlungen überzeugen.

---

### Literatur.

- Alter, Toxizität des Salvarsan. M. m. W. 1914, Nr. 14.  
Berger, Neosalvarsan u. Zentralnervensystem. Z. f. ges. Neurol. u. Psych. 1914, 23. Bd., S. 344.  
Bruhns, Heranziehung d. L. P. usw. f. d. Behandlung der Spätsyphilis. S.-A. 1918.  
Curschmann, Über atyp. mult. Sklerose u.luetische Spinalleiden bei Heeresangehörigen. M. m. W. 1915, S. 1061.  
Dreyfuss, Method. der Liquoruntersuchungen. M. m. W. 1912, S. 2567.  
Derselbe, Lumbalpunktion. M. m. W. 1914, S.-A.  
Derselbe, Salvars. bei Nervensyph. u. Tabes. M. m. W. 1913, S.-A.  
Dreyfuss u. Altmann, Salv. u. Liquor cerebrospin. bei Frühsyph. M. m. W. 1913. Nr. 9. 10.  
Eicke, Sero- u. Liquordiagnostik bei Syph. Derm. Zeitschr. 1914, S. 911.  
Emanuel, Neue Reaktion z. Untersuchung des Ligu. cerebrospin. Berl. klin. W. 1915, Nr. 30.  
Eskuchen, Behandlung der Syph. des Zentralnervensystems nach Swift u. Ellis. M. m. W. 1914, S. 747.  
Frühwald u. Zaloziecki, Infektiosität des Liquor bei Syphilis. Berl. klin. W. 1916, 1.  
Gerhardt, Diagn. u. therap. Bedeutung der Lumbalpunktion. M. a. d. Grenzgebieten d. M. u. Ch. 13. Bd.  
Gennerich, Lokalbehandlg. der mening. Syph. M. m. W. 1915, Nr. 49.  
Derselbe, Ursachen von Tabes u. Paralyse. Derm. Zeitschr. 1915, Dez.  
Derselbe, Behandlungsfrage der frischen Luesstadien. M. m. W. 1916, S. 1269; Derm. Zeitschr. 1915, Nr. 12.  
Hauptmann, Auswertung des Liquors. D. Z. f. Nervenheilkde. 1911, Bd. 42.  
Kafka, Liquordiagnose. M. m. W. 1915, Nr. 4.  
Derselbe, Über die Bedeutg. der Goldsolreaktion in der Spinalflüssigkeit usw. Derm. W. 1914, Erg.-H.  
Lange u. Wechselmann, Goldsolreaktion. Berl. klin. W. 1912.  
Lange, Ausflockung von Goldsol durch Ligu. cerebrospin. Berl. klin. W. 1912, Nr. 19.  
Neisser, Wann soll die Spinalpunktion bei negativer W.R. im Blut ergänzend hinzutreten? Berl. klin. W. 1915, S. 486.  
Nonne, Die vier Reaktionen. D. Z. f. Nervenheilkde. 1911, Bd. 42.  
Derselbe, Syphilogene Nervenkrankheiten, z. Problem d. Therap. Fortb. Vortr. 1915. M. m. W. S. 259. 297.  
Nissl, Bedeutg. d. Lumbalpunktion f. d. Psychiatrie. Ztrbl. f. Nervenheilkde. 1904.  
Noguchi, Nachw. der Spir. p. bei Tab. u. Paralyse. M. m. W. 1913, Nr. 14.  
Payr, Meningitis serosa. Med. Klin. 1916, 32. 33.

- Pilecz, Fortschr. a. d. Geb. d. Lehre v. d. progr. Paral. Med. Klin. 1914, Nr. 19.
- Rost, Liquoruntersuchungen bei Syph. Derm. Z. 1916, H. 3.
- Rotky, Durchlässigkeit der Meningen für chemische Stoffe. Z. f. klin. Med. 1912, S. 494.
- Schmidt, Muskelrheumatismus (Myalgie). M. m. W. 1916, Nr. 17.
- Stühmer, Salvarsanserum. M. m. W. 1914, S. 745. 1101.
- Swift u. Ellis, Kombinierte lokale u. allgemeine Behandlung der Syph. des Zentralnervensystems. M. m. W. 1913, Nr. 36. 37.
- Tilmann, L—P z. Erkennung der Spätfolgen von Schädelanschüssen. D. m. W. 1916, Nr. 12.
- Wechselmann u. Dinkelacker, Beziehungen d. allg. nerv. Symptome im Frühstadium der Syph. z. d. Befunden des Lumbalpunktates. M. m. W. 1914, S. 1392.
- Weygandt u. Jakob, Warum werden Syphilitiker nervenkrank? Derm. Woch. 1914, Erg.-Nr.
- Weygandt, Mitteilungen üb. exp. Syph. des Nervensystems. M. m. W. 1913, S. 2037.
- Wile u. Stokes, Liquoruntersuchung in bezug auf Beteiligung des Nervensystems bei der sekundären Syphilis. Derm. Woch. 1914.

(Aus der medizinischen Klinik der Universität Leipzig.  
Direktor: Geh.-Rat v. Strümpell.)

## Zur Kenntnis und Ätiologie der unter dem Bild eines Tumors verlaufenden Erkrankungen der Cauda equina.

Von

**Dr. Richard Stephan,**

Assistent der Klinik.

Nachdem H. Schlesinger<sup>1)</sup> zuerst auf den umschriebenen Hydrops der Rückenmarkshäute hingewiesen und Bruns<sup>2)</sup> dessen Bedeutung für die Kenntnis der Differentialdiagnose gegenüber dem Tumor medullae spinalis betont hatte, haben wir in einer sehr umfangreichen kasuistischen Literatur Erfahrungen über diesen in der Regel einen Tumor vortäuschenden Prozess machen können. Die relative Häufigkeit dieser Zustände, die gewöhnlich unter dem ätiologisch indifferenten Namen der Meningitis spinalis serosa circumscripta zusammengefasst werden, erhellt aus der Zusammenstellung Krauses<sup>3)</sup>, der unter 45 Fällen, bei denen wegen Tumorverdacht der Wirbelkanal operativ eröffnet wurde, 11mal den umschriebenen Hydrops der weichen Häute an Stelle der vermuteten Geschwulst vorfand.

Als Ursache der lokalisierten Liquorstauung erwähnt Krause Pachymeningitis externa, Tuberkulose der Wirbel, extradurale Exostosen der Wirbelkörper, intradurale Entzündungsprozesse und intradurale Geschwülste, die aber in diagnostischer Hinsicht von den Symptomen der Liquorstauung verdeckt werden. Zwei in Bezug auf die Pathogenese ungeklärte, durch Biopsie festgestellte Fälle von umschriebenem Hydrops werden von Krause als „Arachnitis fibrosa mit Liquorstauung“ bezeichnet. Wir sind über ähnliche Prozesse an den weichen Häuten des Gehirns durch Oppenheim und Krause<sup>4)</sup> unterrichtet worden und kennen das Krankheitsbild insbesondere auch

1) Beiträge zur Kenntnis der Rückenmarkstumoren. Jena 1898.

2) Neurologisches Zentralblatt. 1907.

3) Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks. 1911. Bd. 2.

4) Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin u. Chirurgie. Bd. 27. Heft 3.

durch Nonne<sup>1)</sup>, der es bekanntlich als *Pseudotumor cerebri* bezeichnet hat. Schliesslich aber haben die Beobachtungen Oppenheims<sup>2)</sup>, die aus den letzten Jahren datieren, sehr viel klarer sehen lassen. Oppenheim hat über derartige Befunde am Rückenmark ausführlich berichtet und als erster auf die Häufigkeit chronisch-entzündlicher Prozesse im Conus-Caudagebiet hingewiesen. Wir verdanken ihm die ersten pathologisch-anatomischen Untersuchungen, die den Krankheitsprozess als *Meningomyelitis spinalis chronica fibrosa* charakterisieren und die auch die Pathogenese der bislang ätiologisch dunklen Erkrankungen zum Teil wenigstens zu klären berufen sind. Kurz zusammengefasst ergeben die Beobachtungen Oppenheims, dass am Rückenmark — in erster Linie im Conus-Caudagebiet — Krankheitszustände vorkommen, die sich symptomatologisch vorläufig nicht von den Geschwülsten dieses Gebietes differenzieren lassen und denen pathologisch-anatomisch chronisch-entzündliche Prozesse des Conus, der Cauda equina und der regionären Partien der weichen Häute zugrunde liegen. Mit Bestimmtheit wurde in zwei Fällen ein Trauma, in anderen Beobachtungen vermutungsweise Lues und Gicht als ätiologischer Faktor erkannt. Ganz neuerdings hat Nonne<sup>3)</sup> unsere Kenntnis von den Erkrankungen der Cauda equina erweitert durch einen höchst bemerkenswerten Fall mit negativem anatomischen Befund. In Bezug auf die literarische Entwicklung der ganzen Frage sei auf Nonnes ausführliche Literaturübersicht hingewiesen; ich werde später auf Literaturangaben nur zurückkommen, soweit sie für meine eigene Beobachtung von Bedeutung sind.

Der von uns beobachtete Fall schliesst sich eng an die Veröffentlichungen Oppenheims an. Die Symptomatologie hatte zu der Wahrscheinlichkeitsdiagnose: *Tumor caudae equinae* geführt. Der Befund bei der Operation wies jedoch den Prozess zu der von Oppenheim beschriebenen Krankheitsgruppe. Die symptomatologischen Besonderheiten, vor allem aber die ätiologischen Beobachtungen erscheinen uns von besonderem Interesse und rechtfertigen die ausführliche Veröffentlichung.

#### Krankengeschichte:

Sch., Otto, 50 J., Handschuhschneider aus L., aufgenommen auf die innere Station am 5. Mai 1913.

Anamnese: Der intelligente, lebhaft interessierte Patient gibt an,

1) Zeitschr. f. d. ges. Neurologie. Bd. 5. 1911 u. Monatsschr. f. Psych. u. Neurologie. Bd. 33. 1913.

2) Neue deutsche Chirurgie. Bd. 12. Teil 2.

3) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1917.



aus ganz gesunder Familie zu stammen. Ein Bruder sei im späteren Lebensalter an Lungenschwindsucht erkrankt. Die Eltern und die übrigen Geschwister waren stets gesund. In der Familie auch insbesondere keine Nervenleiden und keine Gicht.

Der Patient selbst ist früher immer ganz gesund gewesen. Als Kind von 2 Jahren soll er nach Aussage seiner Mutter für mehrere Wochen blind gewesen sein. Etwas Näheres liess sich darüber nicht in Erfahrung bringen. Er ist niemals gestürzt, hat nie an Gelenkrheumatismus oder Gicht gelitten und vermag sich überhaupt auf eine nennenswerte Erkrankung nicht zu entsinnen.

Er ist verheiratet, hat mehrere gesunde Kinder. Frau und alle Kinder leben. Keine Fehlgeburten der Frau. Er hat stets nur sehr mässig getrunken und wenig geraucht.

Geschlechtskrankheiten negiert.

Ungefähr November oder Dezember 1912 — also ca. 6 Monate vor der Krankenhausaufnahme — bemerkte er erstmals „Reissen“ im linken Oberschenkel und im linken Gesäss, das bald heftiger, bald weniger heftig war und zunächst „vom Wetter abhängig“ zu sein schien. Im Rücken hat er niemals Schmerzen verspürt. Das Ziehen und Reissen im linken Oberschenkel war hauptsächlich auf der Rückseite und zog sich bisweilen bis zur Kniekehle nach abwärts. Ganz frei ist er seit Einsetzen der ersten Beschwerden nie mehr gewesen. In Blase und Penis ist der Schmerz nie ausstrahlt.

Im Januar 1913 ungefähr trat ein bohrender, ziehender Schmerz auch auf der Oberfläche des linken Fusses auf. Erst im Beginn des März 1913 fühlte er ganz ähnlich lokalisierte Schmerzen auch im rechten Oberschenkel, hier bisweilen anfallsweise auftretend und oft mehrere Tage aussetzend.

Bis Ende März konnte der Patient noch leidlich, wenn auch humpelnd, gehen; seit dieser Zeit aber zog sich innerhalb von wenigen Tagen das linke Bein krumm, ohne dass er dagegen durch gewaltsame Übungen und passive Streckungen angehen konnte. Seit ungefähr 3 Wochen ist derselbe Zustand auch im rechten Bein eingetreten, so dass er jetzt dauernd ans Bett gebunden ist. Die Schmerzen bestehen unverändert weiter.

Während der ganzen Erkrankungszeit war das Allgemeinbefinden ungestört. Er hat niemals Fieber gehabt und sich stets „ganz wohl“ gefühlt. Im Leib, im Rücken und in der oberen Extremität hat er nie Schmerzen gehabt. Verdauung normal. Niemals Tenesmen, niemals Blasenbeschwerden. An Gewicht hat er nichts verloren.

Auch auf eindringliches Befragen negiert er jede Beteiligung der Blase und des Mastdarms während der ganzen Erkrankungszeit. Die sexuellen Funktionen sind ebenfalls intakt geblieben: Libido, Erectio und Ejaculatio wie früher.

Status bei der Aufnahme (5. V. 1913):

Sch. ist mittelgross, in gutem Ernährungszustand. Er ist geistig absolut ungestört, von gutem Erinnerungsvermögen und lebhafter Aufmerksamkeit in Bezug auf die Entwicklung seines Leidens. Er ist fieberfrei.

Er liegt in linker Seitenlage mit im Knie ungefähr rechtwinklig gebeugten Beinen und vermag sich ohne Hilfe im Bett

rasch aufzurichten. Die Bauchdeckenmuskulatur spannt sich dabei kräftig an.

Am Schädeldach keine Besonderheiten.

Beide Pupillen eng, rund, auf Licht und Konvergenz prompt reagierend.

Im Gebiet der Hirnnerven keine Störung.

Schulter- und Armmuskulatur beiderseits dürrig entwickelt, schlaff. Besonders auffallend ist die Atrophie der kleinen Handmuskeln. Aktive und passive Bewegungen in den Schulter-, Arm- und Handmuskeln in normaler Weise und ohne Seitendifferenz ausführbar. In den Unterarmmuskeln werden vereinzelte fibrilläre Zuckungen wahrgenommen (auch bei späteren Untersuchungen öfter beobachtet).

Periost- und Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten lebhaft.

Rumpfmuskulatur kräftig, gut innerviert.

Bauchdecken- und Kremasterreflexe sehr lebhaft.

Die Muskulatur der unteren Extremitäten relativ noch schlaffer und dürriger als die der oberen. Umfangsmaße zwischen rechts und links an korrespondierenden Stellen gleichmässig. Fibrilläre Zuckungen in der Muskulatur niemals wahrnehmbar.

Wirbelsäule verläuft gerade. Wirbel nirgends klopf- oder druckempfindlich. Keine Schalldämpfung über der Lendenwirbelsäule. Die Processus spinosi II und III der Lendenwirbelsäule springen etwas stärker vor als die übrigen. Kein Stauchungsschmerz der Wirbelsäule.

Hoden und Penis o. B. Lebhaftes Hodensensibilität. Analreflex rechts=links, beiderseits sehr lebhaft. Guter Tonus des Sphincter ani externus.

Das rechte Bein kann im Hüftgelenk aktiv und passiv ausgiebig und in normaler Stärke gebeugt und gestreckt werden. Ebenso ist die Abduktion, Adduktion und Rotation ohne Störung. Im Kniegelenk ist aktive und passive Beugung und Streckung möglich. Die Beugung ist maximal ausführbar; die Streckung hingegen ist durch die Kontraktur in den Beugern nur etwa bis zu einem nach hinten offenen Winkel von ca.  $120^{\circ}$  möglich. Die Sehnen der Oberschenkelbeuger spannen sich bei passiver Bewegung im Kniegelenk stark an.

Plantar- und Dorsalflexion des Fusses und der Zehen in normaler Weise und Stärke ausführbar.

Am linken Bein finden sich im Hüftgelenk in Bezug auf passive und aktive Beweglichkeit dieselben Verhältnisse wie am rechten. Im Verlauf des Ischiadicus keine Druckpunkte.

Im Kniegelenk kann das linke Bein aktiv gut gebeugt und etwa bis zu  $90^{\circ}$  gestreckt werden. Eine weitere Streckung ist wegen der Kontraktur der Beuger nicht möglich.

Der linke Fuss und die linken Zehen sind plantarflektiert und können aktiv nicht dorsalflektiert werden. Die passive Dorsalflexion dagegen ist gut ausführbar. Der innere Fussrand kann aktiv nicht gehoben werden.

Der ganze linke Fuss erscheint dicker als der rechte; die Haut ist überall etwas gerötet, wie gequollen, aber nicht ödematös!

Die Gelenke der unteren Extremität, wie auch die übrigen Körpergelenke bieten einen normalen Befund.

**Reflexe der unteren Extremität:**

Beuge- und Abduktorenreflexe sehr lebhaft, am rechten Bein wesentlich schwächer als links.

Patellarreflex beiderseits sehr lebhaft, rechts mehr als links, aber auch hier gut auslösbar. Reflexogene Zone nicht erweitert.

Achillessehnenreflex beiderseits erloschen, auch mit Kunstgriffen nicht zu erhalten.

Streichreflex an der rechten Fusssohle lebhaft, dabei Plantarflexion der Zehen; an der linken Fusssohle: Abwehrbewegung, aber kein Reflex. Kein Klonus im Fussgelenk.

Sensibilität: In der Haut des Kopfes, des Stammes und der oberen Extremität normaler Befund.

Am rechten Fussrücken eine nicht scharf abgrenzbare ca. kleinhändtellergrösse Zone, innerhalb deren das Gefühl für Spitz und Stumpf, sowie das für feinere Berührungen herabgesetzt ist. Sonst links keine Störung.

Linkes Bein: An der Aussenseite des linken Unterschenkels, nach unten übergreifend auf den ganzen Fussrücken, sowie auf dem vorderen Teile der Planta eine nicht scharf abgesetzte Zone, innerhalb deren alle Empfindungsqualitäten der Haut erloschen sind. Auch der Gelenksinn ist nicht mehr intakt. Das Gefühl für feine Berührungen ist in einem ausgedehnteren Grade gestört als die übrigen Qualitäten.

Sonst (perianal usw.) keine sensiblen Störungen.

Die Untersuchung der inneren Organe ergab keinen pathologischen Befund. Die peripheren Arterien zeigten an vielen Stellen sklerotische Einlagerungen. Der Blutdruck war normal (130 mm Hg nach Riva-Rocci). Der Urin wurde in normaler Menge und gut konzentriert entleert; im Sediment keine pathologischen Bestandteile. Für Lues war keinerlei Anhalt vorhanden. Die Wassermannsche Reaktion im Blutserum war negativ. Die morphologische Blutuntersuchung ergab normale Werte. Am Lidknorpel, an den Ohrknorpeln und an sonstigen Körperstellen konnten keine tophiverdächtigen Verdickungen aufgefunden werden.

Die röntgenologische Untersuchung der Lendenwirbelsäule und des Kreuzbeins ergab einen normalen Befund.

Die Lumbalpunktion misslang, scheinbar infolge des ungemein geringen Zwischenraumes zwischen den Lendenwirbeln. (Eine Wiederholung der Punktion lehnte der Patient später ab.)

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit ergab partielle EaR. im Gebiet des Nervus peroneus sinister, sonst überall normale Werte.

Epikrise: Bei einem bis dahin ganz gesunden, erblich nicht belasteten Mann von 50 Jahren, bei dem keine Alkoholschädigung vorlag, trat ohne äussere Ursache zunächst eine hartnäckige Ischialgie des linken Beines mit charakteristischer Lokalisation auf, die zunächst wochenlang als einfache Ischias ärztlicherseits aufgefasst wurde und keine Ausfallserscheinungen im Gefolge hatte. Jede medikamentöse

und mechanische Therapie war erfolglos. Gegen die Annahme einer einfachen Ischias musste aber wohl schon damals das Fehlen einzelner zeitlich abgegrenzter Schmerzattacken sprechen. Die Schmerzen waren tagsüber dauernd vorhanden und traten gewöhnlich auch nachts sehr heftig auf. Nach mehrwöchentlichem Krankheitsverlauf zeigten sich dieselben Symptome am rechten Bein, hier aber in ausgesprochener Periodizität. Erst nach ca. 3 Monaten, vom Beginn der ersten Schmerzen an gerechnet, wurde das Gehen erschwert durch eine Schwächung im linken Fuss und durch die ganz allmählich sich verschlimmernde Unfähigkeit, die Beine im Kniegelenk zu strecken. Nach 14tägiger dauernder Bettlägerigkeit war eine so hochgradige Kontraktur an den Beugern des Oberschenkels beiderseits aufgetreten, dass die Beine im Knie nicht über  $100^{\circ}$  mehr gestreckt werden konnten. Während der ganzen Zeit war die Blasen-, Mastdarm- und die sexuelle Funktion ungestört. Über den Zustand der Reflexe, der Sensibilität und der Motilität wurde in den ersten Monaten ärztlicherseits ein Befund nicht erhoben.

Nach ca. halbjährigem Verlaufe des Leidens fand sich objektiv: 1. Eine totale Anästhesie der Haut, der Muskeln und Gelenke im unteren Drittel des linken Unterschenkels und am linken Fuss, die sich weder scharf als segmentaler, noch als peripher-neuritischer Ausfall abgrenzen liess. Die taktile Anästhesie war etwas weiter ausgebreitet als die der übrigen Empfindungsqualitäten. Die rechte untere Extremität wies lediglich eine geringe Hypästhesie im Gebiet des Fussrückens auf. 2. Totale, schlaffe Lähmung im Gebiet des Nervus peroneus sinister. 3. Partielle EaR. im Gebiet desselben Nerven und des Tibialis posticus sinister. 4. Steigerung der Patellarreflexe, rechts mehr als links; Aufhebung des Achillessehnen- und Plantarreflexes beiderseits. 5. Sekundäre Kontraktur in den Beugern des Ober- und Unterschenkels links, lediglich des Oberschenkels rechts. 6. Nicht konstante fibrilläre Zuckungen in der Muskulatur der oberen Extremität.

Im übrigen ergab die Untersuchung des Nervensystems kein Abweichen von der Norm.

Die Lokalisation des chronischen Prozesses musste unbedingt zentral angenommen werden. Eine periphere Neuritis konnte bei der relativen Symmetrie, der wahrscheinlich segmentalen Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen, vor allem bei der gleichzeitigen Lähmung des Nervus peroneus longus sinister (L5—S1) und dem Fehlen des Achillessehnenreflexes beiderseits (S1—S2) wohl mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Der Sitz der Erkrankung war beim Fehlen der im 1. und 2. Sakralsegmente lokalisierten Reflexe und

beim Erhaltensein des Patellarreflexes zwischen diesen Sakralsegmenten und den Lumbalsegmenten II—IV, resp. den von diesen Segmenten ausgehenden Wurzeln, also oberhalb der Austrittsstelle der ersten Sakralwurzeln, anzunehmen. Der Ausfall in der sensiblen Sphäre begrenzte den Sitz des Prozesses auf die Segmente L5 und S1. Der Beginn mit ausgesprochenen Wurzelsymptomen — heftige, im Verlauf der Wurzeln ausstrahlende Schmerzen und Lähmung im Gebiet der Segmentinnervation — liess viel mehr an eine Wurzelaffektion, denn an eine Erkrankung der betreffenden Segmente denken. Bei der Beteiligung der beiden sensiblen Wurzeln und der motorischen Wurzel links — Lähmung im Gebiet des Nervus peroneus — durfte schliesslich ein Sitz in den betreffenden Segmenten selbst mit grösster Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden. Es hätten sich bei den teilweise absoluten Ausfallerscheinungen doch sonst zunächst auch Störungen in den tiefer gelegenen Segmentabschnitten, bei einer Kompression eventl. auch Symptome der Halbseitenläsion im Laufe der Entwicklung des Prozesses nachweisen lassen müssen. Der Prozess wurde von uns nach allen differentialdiagnostischen Erwägungen als Affektion der Cauda eqina angesprochen. Eine Beteiligung des Conus war beim Fehlen von Störungen in der ano-vesikalen und sexuellen Sphäre mit Sicherheit von der Hand zu weisen. Die langsame Entwicklung der Lähmung, das Hervortreten der „Wurzelschmerzen“, die absolute, nicht partielle Empfindungslähmung, wie auch das Erhaltensein der Analreflexe und des Tonus des Sphincter ani externus würde zudem gegen eine solche Annahme sprechen. Alle diese diagnostischen Erörterungen wiesen schliesslich darauf hin, dass der mutmassliche Prozess eng umschrieben sein musste und etwa in Höhe des 3.—4. Lendenwirbelkörpers zu lokalisieren war.

Die anamnestischen Angaben und das monatelange Bestehen heftiger Schmerzen machten von vornherein das Vorliegen eines die Cauda komprimierenden Prozesses wahrscheinlich. Differentialdiagnostisch war daher zu entscheiden, ob eine Kompression durch Tumor oder durch chronisch-entzündliche Prozesse, die an den Meningen zu supponieren gewesen wären, anzunehmen war. Tuberkulöse Prozesse an den Wirbeln oder Hirnhäuten durften auf Grund des klinischen Allgemein- und des negativen Röntgenbefundes mit Sicherheit negiert werden. Die gleichen Unterlagen sprachen gegen eine vom Knochen ausgehende Geschwulst. Für einen metastatischen Tumor fehlt jeder Anhalt. Und an eine Teilerscheinung einer Neurofibromatosis universalis zu denken, dazu lag kein greifbarer Grund vor, obwohl solche Beobachtungen vor-

liegen, bei denen diese Allgemeinerkrankung zur Operation eines „Caudatumors“ Veranlassung gab. Es erschien uns daher am naheliegendsten, einen den weichen Häuten entstammenden, umschriebenen Tumor zu vermuten und ihn zu lokalisieren in eine Höhe, in der die Wurzeln des 4. Lumbalsegmentes den Canalis spinalis schon verlassen haben.

In zweiter Linie war mit einem jener in ihrer Ätiologie noch ganz unklaren chronisch-entzündlichen Prozesse der Cauda equina, deren Kenntnis wir Oppenheim<sup>1)</sup> verdanken, zu rechnen. Eine einfache Meningitis chronica spinalis, wie sie insbesondere Horsley beschreibt, war unwahrscheinlich bei der absoluten Konstanz der Ausfallserscheinungen, insbesondere der Sensibilitätsstörungen. Für eineluetische Ätiologie einer Arachnitis chronica fibrosa fehlten die serologischen und klinischen Anhaltspunkte. Freilich musste dabei immer betont werden, dass die gerade in dieser Hinsicht so wichtige Untersuchung des Liquor cerebrospinalis auch technischen Gründen (s. o.) nicht möglich war.

Mit der Diagnose: Tumor der Cauda equina wurde der Patient am 2. VI. 13 der chirurgischen Abteilung überwiesen und am 10. VI. 13 von Herrn Geh.-Rat Prof. Payr operiert.

Operationsbericht<sup>2)</sup>: Nach Einspritzungen von ca. 200 ccm einer Lösung von 8 Tropfen Suprarenin auf 100 ccm NaCl in die Muskulatur seitlich der Lendenwirbel und zwar 2.—5. Wirbel wird ein Schnitt über die Dornfortsätze dieser Wirbel bis zur Höhe des 2. Sakralwirbels geführt. Die Muskulatur wird teils scharf mit dem Messer, teils mit dem Elevatorium von den Proc. spinosi und transversi abpräpariert. Nur minimale Blutung, die auf Kompression steht. Nachdem die Proc. spin. und transvers. des 3. Lumbal- bis 2. Sakralwirbels freigelegt sind, werden mit der Horsley-Zange die Proc. spinosi fortgeschnitten. Nach Entfernung der Wirbelbögen mit der Luerschschen Zange quillt das epidurale Fett vor. Nach Entfernung des Fettes kommen die Rückenmarkshäute, die bläulichen Schimmer zeigen, zum Vorschein. Der Wirbelkanal ist prall mit Liquor gefüllt. Der Rückenmarkskanal, welcher vielleicht 1—1½ cm breit ist, wird eröffnet. Liquor sprudelt hervor. Durch ihn werden seitlich 5—6 korrespondierende Haltefäden durch die Häute gelegt. Das Lendenmark wird in ganzer Ausdehnung der Freilegung, d. h. vom 3. Lumbal- bis 2. Sakralwirbel, geöffnet. Die Wurzelfäden sehen blassrot aus; nur ein sensibler Wurzelfaden sieht sehr blass aus. Derselbe wird reseziert und zur Untersuchung aufbewahrt. Dann wird noch ein sensibler Ast des 5. Lumbalsegments reseziert. Die Wurzelfäden sind ziemlich fest untereinander und der weichen Rückenmarkshaut verwachsen, so dass

1) l. c. 1911.

2) Mitgeteilt mit der gütigen Einwilligung von Herrn Geh.-Rat Payr.

ihre Isolierung Schwierigkeiten macht. Dann wird noch der Brustwirbelkanal mit einer dicken Sonde sondiert, ebenso das bleibende Ende des Sakralkanals. Nirgends etwas von Tumor sicht- oder fühlbar. Sorgfältige Naht der Rückenmarkshäute mit feinster Seide. Mehrere Katgutfäden werden durch die Muskulatur gelegt. Hautnaht.

20. VI. Allgemeinbefinden gut. Operation gut überstanden. Patient klagt über heftige Schmerzen im linken Fuss.

21. VI. Nichts Besonderes. Allgemeinbefinden gut.

25. VI. Leichte ziehende Schmerzen im linken Fuss.

26. VI. Verbandwechsel. Die Wunde ist an der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel etwas gerötet, aus den Nahtstichen kommt etwas trüb-seröse Flüssigkeit. An dieser Stelle wird die Wunde etwas erweitert, wenig serös-eitrig Flüssigkeit. Perubalsamverband. Auf beiden Seiten ist die Haut in der Gegend des Trochanter major stark gerötet.

30. VI. Die Wunde, die sonst gut aussieht, zeigt an der Grenze des unteren Drittels etwas gerötete Hautränder, die an der Stelle klaffen. Die Wunde ist hier mit gelbem Belag bedeckt. Keine besondere Druckempfindlichkeit, keine wesentliche Schwellung. Jodtinktur abtupfen. Perubalsamverband. Seit einigen Tagen klagt der Patient wieder über Schmerzen im linken Bein.

10. VII. Wunde sieht gut aus, heilt zu.

16. VII. Patient klagt dauernd über Schmerzen nach wie vor. Keine Besserung im Befinden.

23. VII. Status idem. Wunde verheilt. Patient wird nach Baracke 12 zurückverlegt.

Nach der Operation wurde der Patient auf die innere Station zurückverlegt und dort bis zu seiner Entlassung am 15. IX. 1913 beobachtet. Durch den Krieg verloren wir ihn später aus den Augen, ohne bis jetzt die Möglichkeit gehabt zu haben, ihn noch einmal einer Nachuntersuchung zu unterziehen. Nach einer kurzen brieflichen Mitteilung vom Sommer 1916 hat sich der Zustand bisher kaum verändert. Die Schmerzen bestehen unverändert fort und sollen auch auf den Beckengürtel übergreifen haben. Neue Lähmungen sollen nicht aufgetreten sein. Über eine Änderung in den Sensibilitätsverhältnissen wusste der Patient begreiflicher Weise nichts zu schreiben.

Eine kurze Notiz über den Status ungefähr 4 Wochen nach der Operation sei hier angeführt: Die Veränderungen im Zustandsbild sind auf Kosten der Operation zu setzen und bedeuten nicht etwa eine Progression des entzündlichen Prozesses: Das linke Bein ist deutlich atrophischer wie das rechte. Umfang des Oberschenkels links 37 cm, rechts 41½ cm, des Unterschenkels 20, bzw. 21½ cm. Das rechte Bein kann aktiv leidlich gestreckt und gebeugt werden. Im linken Bein ist die rohe Kraft äusserst gering. Kontrakturen wie früher. Der linke Patellarreflex ist erloschen, der rechte sehr lebhaft. Kein Babinski. Kein Klonus. Der rechte Analreflex ist erloschen, der linke lebhaft. Tonus des Sphincter ani gering.

Links findet sich eine perianale Anästhesie für alle Qualitäten. Sonst Sensibilität wie früher. Die Operationswunde ist reaktionslos verheilt.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung der resezierten Wurzel ergab: Im frischen Zupfpräparat erscheint die Wurzel ungemein bindegewebsreich. Zerfallenes Nervengewebe, Myelinschollen, Körnchenzellen usw. sind nicht aufzufinden. In alkoholfixierten, nach der Weigertschen Methode und mit Hämotoxylineosin gefärbten Präparaten erweist sich die Wurzel als aus dichten Bindegewebsflechten bestehend. Die Gefäße des Perineuriums sind nicht erkennbar vermehrt. Um die Gefäße finden sich Anhäufungen von Zellkomplexen, die im wesentlichen aus Fibroblasten und aus einkernigen Rundzellen zusammengesetzt sind. Riesenzellen sind nirgends aufzufinden, ebenso auch nirgends Harnsäurekristalle. In Osmiumpräparaten findet sich im Längs- und Querschnitt keine Verfettung. — Der bei der Operation aufgefangene Liquor cerebrospinalis hatte einen normalen Eiweissgehalt (unter 0,2 pro M.), er war wasserklar und ohne Zellvermehrung. Die Wassermannsche Reaktion im Liquor war nach der Hauptmannschen Methode negativ bis 0,8 ccm.

Zusammenfassend ergab also die pathologisch-anatomische Untersuchung einen chronischen Entzündungsprozess der Sakral- und Lumbalwurzeln, der im wesentlichen im Perineurium lokalisiert war und zu einer sekundären Atrophie der Nervenfasern geführt hatte.

Das klinische Bild, das unbedingt auf eine komprimierende Neubildung hinwies, hatte also ebenso wie in Oppenheims, sowie Oppenheims und Krauses Beobachtungen zu einer Fehldiagnose verleitet. Es fand sich an Stelle der erwarteten Geschwulst eine Arachnoperineuritis chronica serofibrosa mit Liquorstauung. Der biotische Befund deckt sich in den Hauptpunkten so vollkommen mit Oppenheims und Krauses Fall I, dass hier nicht näher darauf eingegangen zu werden braucht. Vielleicht hätte schon die Möglichkeit der Lumbalpunktion vor der Operation die Diagnose eines Caudatumors unmöglich gemacht. Ein hoher, rasch — d. h. nach wenigen ccm — abfallender Druck eines chemisch und zellulär normalen Liquors dürfte in künftigen Fällen wohl immer für einen Entzündungsprozess und gegen einen Tumor sprechen, wobei natürlich Lues, Tuberkulose und andere infektiöse Noxen als Entzündungserreger auszuschliessen sind. Der differentialdiagnostische Anhalt gilt nur für jene ätiologisch unklaren chronischen Entzündungsprozesse im Gebiet des Conus und der Cauda equina. Ob sie auch bei einem höheren Sitz der Erkrankung Geltung



hat, erscheint so lange unklar, als wir nicht davon unterrichtet sind, auf welches Gebiet die Liquorstauung ausgedehnt ist, d. h. ob sie stets von der obersten Grenze der entzündlichen Affektion bis zur Cauda hinabreicht oder ob auch räumlich eng umschriebene Bezirke von Liquorstauung bei diesen Prozessen existieren. Die letzte Ursache für die Stauung dürfte wohl die durch Einschränkung der Lymphspalten bedingte Zirkulationsbehinderung sein. Zu einem Abschluss nach oben durch entzündliche Verklebungen war es jedenfalls in unserem Falle, ebensowenig wie in früheren Beobachtungen, nicht gekommen. Das Fehlen jeder entzündlichen Liquorreaktion, sowohl in zellulärer wie chemischer Hinsicht, lässt daran denken, dass die Meningen nur sekundär am Krankheitsprozesse teilnehmen und dass der primäre Ausgangspunkt in das Perineurium zu verlegen ist. Die pathologisch-anatomischen Befunde entsprechen denen Oppenheims (l. c. 1913), ohne dass in unserem Falle entschieden werden kann, ob der Prozess weiter nach oben bis zum Conus reichte, ob er nur wenige, oder ob er alle Wurzeln beteiligt hatte. Die Ausfallserscheinungen lediglich in zwei Wurzelgebieten sprechen nicht unbedingt gegen diese Annahme. Der biopsische Befund im Verein mit den früheren Erfahrungen macht es vielmehr wahrscheinlich, dass ein diffuser Prozess vorlag, und dass zunächst nur die am meisten geschädigten Wurzeln zu klinischen Ausfallserscheinungen Veranlassung gaben. Eine Myelitis kann so lange nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden, als es nicht möglich ist, den Conus autopsisch zu untersuchen. Vielleicht darf auch im Sinne eines ausgebreiteten Prozesses mit einiger Vorsicht der Befund verwertet werden, dass auch in den Muskelgruppen der oberen Extremität öfter fibrilläre Zuckungen beobachtet wurden. Der Ausfall des Patellarreflexes links, des Analreflexes rechts, sowie das Manifestwerden einer perianalen anästhetischen Zone ca. 4 Wochen nach der Operation kann ebenfalls nicht im Sinne eines Fortschreitens des Prozesses gedeutet werden. Unter den beiden während der Operation resezierten Wurzeln befand sich zwar sicher keine des 2.—4. Lumbalsegments. Das Auftreten des Westphalschen Phänomens links kann aber wohl auch durch die Narbenbildung post operationem bedingt gewesen sein. Jedenfalls ergibt die ganze bisherige Beobachtung kein eindeutiges Bild von der Progredienz oder dem Stillstand des Entzündungsprozesses. Die Tatsache, dass die Schmerzen durch den operativen Eingriff in keiner Weise gebessert wurden, widerrät für künftige Fälle ein aktives chirurgisches Eingreifen und beschränkt dieses ausschliesslich — im Sinne Oppenheims — auf die Fälle mit traumatischer Genese.

Ein besonderes Interesse bot nach der Operation die

weitere klinische Beobachtung in Bezug auf die Frage nach der Ätiologie der Arachnitis et Perineuritis chronica sero-fibrosa. Das von Oppenheim in mehreren Fällen seiner Publikation angeschuldigte Trauma konnte bei unserem Patienten mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Alkoholismus lag ebenfalls nicht vor. Auch Lues musste mit Bestimmtheit verneint werden, nachdem die Untersuchung des Liquor post operationem in Bezug auf Zell-, sowie Eiweissgehalt normale Werte ergeben hatte, die Wassermannsche Reaktion im Liquor negativ war und auch das mikroskopische Bild der erkrankten Wurzeln nichts für Syphilis Charakteristisches bot. Für Gicht, deren begünstigende Bedeutung für die Entstehung des Leidens ebenfalls von Oppenheim in Erwägung gezogen wird, sprach zunächst nichts: Weder konnte eine familiäre Belastung nachgewiesen, noch ein anamnestischer Anhalt für früher durchgemachte Gichtattacken gewonnen werden. Bei der in dieser Hinsicht vorgenommenen Untersuchung des Urins zeigte sich uns zunächst einmal bei voller Kost — ohne Bestimmung des mit der Nahrung zugeführten Purinbasenstickstoffes — ein auffallend niedriger Wert der Harnsäureausscheidung, der in mehreren Bestimmungen in der Tagesmenge 0,08 in 100 ccm Urin niemals überschritt (gegenüber 0,5—1,0 g beim Normalen und bei gemischter, nicht allzu fleischreicher Kost<sup>1)</sup>). Eine Urin-Harnsäurebestimmung bei vegetabilischer und purinfreier Ernährung in einem Stoffwechselversuch von 14tägiger Dauer ergab unter Ausserachtlassung der Vorperiode die nachfolgenden Werte:

	Urinmenge in 24 Stdn.	Spez. Gew.	Harnsäure in g	Andere Be- merkungen
8. VIII. 13 . . . . .	1700 ccm	1016	0,0433	
9. „ „ . . . . .	1200 „	1019	0,0438	
10. „ „ . . . . .	1200 „	1021	0,10512	
11. „ „ . . . . .	1100 „	1020	0,0657	Am 12. VIII.
12. „ „ . . . . .	1100 „	1018	0,0401	werden 10 g
13. „ „ . . . . .	1400 „	2017	<b>0,0623</b>	Natrium nu-
14. „ „ . . . . .	1000 „	1016	0,0136	cleinicum per
15. „ „ . . . . .	1400 „	1017	<b>0,0842</b>	os gegeben.

Es ergab sich also einmal ein ausserordentlich niedriger Wert der endogenen Harnsäureausscheidung bei purinfreier

1) Nach Magnus-Levy, zit. nach Gigon, in Mohr-Stähelins Handbuch der inneren Medizin.

Kost, entsprechend der von Brugsch und Schittenhelm<sup>1)</sup> unter der Gruppe I zusammengefassten Werte der bei ihren Stoffwechselversuchen festgestellten Normen; fernerhin eine unregelmässige Kurve des endogenen Harnsäurewertes (Schwankungen zwischen 0,0136 bis 0,10512) und ausserdem eine ungewöhnlich verschleppte Ausfuhr der während der purinfreien Periode einmalig gegebenen grösseren Purinbasendosis. Die Zufuhr von 10 g Natrium nucleicum, die beim Normalen innerhalb 24 Stunden restlos zum Abbau gelangt, hatte bei unserem Patienten überhaupt keine sicher erkennbare Wirkung auf den endogenen Harnsäurewert. Die Bestimmung der Blut-Harnsäure am 10. VIII. — am 9. Tage der purinfreien Ernährung — ergab einen Wert von 6,4 mg auf 100 ccm Plasma, also auch hier wiederum in der endogenen Urikämie einen Faktor, der nach den neueren Forschungsergebnissen allgemein als Symptom der gichtischen Diathese angesprochen werden muss. Wir dürfen nach all diesen Ergebnissen daher wohl mit der grössten Wahrscheinlichkeit annehmen, dass unser Patient ein Gichtiker ist, dass aber bei ihm die Stoffwechselstörung bisher latent verlief und noch nie zu der klinisch charakteristischen Manifestation der Arthritis urica führte. Unter Berücksichtigung der Befunde Oppenheims, der die seltene Caudaerkrankung der Arachnitis chronica serofibrosa zweimal mit der klinisch manifesten Gicht vergesellschaftet fand, erschiene es gezwungen, in unserem Falle das Zusammentreffen des chronischen Entzündungsprozesses der Cauda equina mit der gichtischen Stoffwechselstörung als ein zufälliges, nicht ursächliches anzusprechen. Wir glauben vielmehr, dass die Gicht als das primäre auslösende Leiden in Frage kommt und dass die Arachnitis und Perineuritis serofibrosa als Folge der gichtischen Diathese zu betrachten sind. Es ist bekannt, in welcher besonderen Weise die Gicht die Entwicklung vielfältiger Nervenkrankungen zu begünstigen vermag: Neben den häufigen Neuralgien sind auch echte Neuritiden beschrieben worden, ganz ähnlich den Alkoholneuritiden, die Eichhorst<sup>2)</sup> neuerdings in eine parenchymatöse und eine endarteriitische Form trennt. Und schliesslich haben Charcot und Cornil im Neurilemm der peripheren Nerven, Ollivier auf der Aussenseite der Dura mater Harnsäurekristalle nachgewiesen. Ob wir in unserem Falle eine solche primäre Ablagerung von Harnsäure im Neurilemm der Wurzeln oder lediglich einen auf

1. Brugsch und Schittenhelm, Der Nukleinstoffwechsel und seine Störungen. Gustav Fischer. 1910.

2) D. Arch. f. klin. Med. Bd. 120. 'Heft' 1—3. 1916.

dem Boden der Stoffwechselstörung entstandenen chronischen Entzündungsprozess annehmen müssen, bleibe dahingestellt; für die ätiologische Klärung ist diese Frage ohnehin ohne Belang.

Von praktischer Bedeutung wird der Nachweis der Stoffwechselstörung künftighin dann werden, wenn die Differentialdiagnose zwischen Tumor und entzündlicher Erkrankung der Cauda zu stellen ist. Aus den bisherigen Ergebnissen lässt sich jedenfalls schon so viel folgern, dass der einwandfreie Nachweis der gichtischen Diathese im Stoffwechselversuch zur grössten Vorsicht in Bezug auf die Diagnose Tumor und die Operationsindikationsstellung mahnt. Es ist einerseits selbstverständlich, dass durch den gewiss nicht gleichgültigen operativen Eingriff keine Besserung zu erzielen ist, und dass andererseits eine spezielle diätetische und medikamentöse Behandlung, die in erster Linie die Regelung des Nukleinstoffwechsels zum Ziel hat, versucht werden sollte. Vielleicht lässt sich das Fortschreiten der Erkrankung verhüten oder zunächst verzögern. Bei der relativ grossen Seltenheit des Leidens werden die Erfahrungen über die therapeutische Beeinflussung allerdings nur sehr spärlich zu erwarten sein.

UCLA TO VINT  
JOHN B. BROWN

## Zur Lehre von den Lähmungstypen.

Kurze Bemerkungen zu dem Aufsatz von D. Gerhardt  
„Über die Beeinflussung organischer Lähmungen durch funktionelle Verhältnisse“. (Diese Zeitschrift, Bd. 55, S. 226.)

Von

**Siegmond Auerbach**-Frankfurt a. M.

Aus der Arbeit von D. Gerhardt, soweit sie sich auf die Motilität erstreckt, geht hervor, dass ihm meine Veröffentlichungen über das von mir aufgestellte Gesetz der Lähmungstypen ganz entgangen sind, obwohl zwei dieser Abhandlungen in dieser Zeitschrift<sup>1)</sup> „2) erschienen sind. Ich bin überzeugt, dass der geschätzte Autor in der Deutung der meisten der von ihm hervorgehobenen Erscheinungen keine Schwierigkeiten mehr finden wird, sobald er von meinen Darlegungen Kenntnis genommen hat.

Gerhardt sagt (S. 226) ganz mit Recht: „Edinger hat im wesentlichen die individuellen Verhältnisse im Auge, Krankheitsdisposition bestimmter Teile infolge Überanstrengung oder Schädigung durch äussere Einflüsse. Daneben gibt es auch solche Disposition aus inneren Gründen infolge verschiedener Widerstandsfähigkeit der einzelnen Teile, Verhältnisse, die z. T. auch individuell verschieden, im ganzen aber doch bei den verschiedenen Menschen in ähnlicher Weise sich geltend machen, also mehr generelle Faktoren bedeuten.“

Diese generellen Faktoren, die für die Bewertung der Einzelleistungen eines Muskels oder einer Muskelgruppe von grösster Bedeutung sind und die sich nach meinen Untersuchungen als gesetzmässige herausgestellt haben, habe ich als qualitative zusammengefasst; bei ihnen fällt jede Berücksichtigung der Häufigkeit der Inanspruchnahme bei den verschiedenen Beschäftigungen, die man als den quantitativen Faktor der Muskelfunktion bezeichnen kann, weg.

---

1) Zur Pathogenese der postdiphtherischen Akkomodationslähmung. Bd. 49, S. 94.

2) Die Aufbrauchtheorie und das Gesetz der Lähmungstypen. Bd. 53, S. 449.

Da ich alle diejenigen die Einzelfunktionen der Muskeln beeinflussenden Momente in der sub 2 angeführten Arbeit erwähnt habe, so möchte ich an dieser Stelle davon absehen, auf sie einzugehen.

Bezüglich der grösseren Geneigtheit der Peroneusgruppe zur Erkrankung sowie des viel erörterten Unterschiedes im Befallen sein der Strecker und Beuger bei der cerebralen Hemiplegie und ihrer Folge, der Kontraktur, möchte ich auf meine erste Arbeit auf diesem Gebiete verweisen<sup>1)</sup>, in der alle in der Neuropathologie vorkommenden Lähmungen von diesen Gesichtspunkten aus einer Analyse unterzogen sind. Die Frage nach dem häufigeren Befallenwerden der Peroneusgruppe gegenüber den vom N. tibialis innervierten Muskeln habe ich ausserdem kürzlich<sup>2)</sup> noch besonders besprochen. Meine Untersuchungen zeigen, dass man zur Erklärung dieser Lähmungsformen die „verminderte Widerstandsfähigkeit“, die „grössere Krankheitsbereitschaft“ oder „Krankheitsdisposition“ nicht mehr heranzuziehen braucht, die die Tatsachen nur umschreiben, das Kausalbedürfnis aber in keiner Weise befriedigen. Ich konnte nachweisen, dass diese Lähmungstypen geradezu postuliert werden müssen, wenn das von mir aufgestellte Gesetz zu Recht besteht.

Auch bezüglich der Lähmungstypen bei den verschiedenen Formen der Muskelatrophien wird Gerhardt in der sub 1 unten angeführten Arbeit Aufklärung finden. Auch wird es ihm nicht schwer fallen, bei sinngemässer Heranziehung der von mir geltend gemachten Faktoren für die Aussparung des Flexor carpi uln. eine befriedigende Erklärung zu finden. Was endlich das Verschontbleiben der Unterschenkelbeuger in den 3 Fällen von Rückenmarksverletzungen anbelangt, so ist zu bedenken, dass, worauf ich auch wiederholt hingewiesen habe, bei jedem Trauma bestimmte Fasern oder Wurzeln verschont bleiben können. Hier kann man ohne bioptischen oder Obduktionsbefund keine bestimmten Schlüsse ziehen. Überdies sind in den 3 Fällen keine bestimmten Vergleichszahlen für die Kraftleistung der verschiedenen Muskelgruppen angegeben; sie scheint doch auch recht gering gewesen zu sein. Auch ist nichts darüber mitgeteilt, ob die Funktion der Kniebeuger im Stehen geprüft wurde.

1) Die Hauptursachen der häufigsten Lähmungstypen. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge Nr. 633 634. 1911.

2) Warum beobachtet man Lähmungen des N. peroneus viel häufiger als solche des N. tibialis? Deutsche med. Wochenschr. 1916, Nr. 40.

(Aus der chirurgischen Abteilung Dr. A. Zawadzki des Pragahospitals  
in Warschau.)

## Über einige Komplikationen der Härtelschen Alkoholbe- handlung des Ganglion Gasseri bei schweren Trigemimus- neuralgien.

Von

Heinrich Higier-Warschau.

Ich hatte die Gelegenheit mehrere Fälle von inveterierter Quintus-  
neuralgie zu beobachten, die vom Kollegen A. Zawadzki in seiner  
chirurgischen Krankenabteilung ambulatorisch behandelt wurden. Es  
soll hier bei der Demonstration<sup>1)</sup> mancher dieser Fälle viel mehr über  
einzelne begleitende, anatomisch und physiologisch interessante Kom-  
plikationen berichtet werden, als über den Ausgang der Therapie,  
insbesondere angesichts der Tatsache, dass über Dauerresultate in  
einem par excellence chronischen Leiden man das Urteil erst nach  
vieljähriger Erfahrung fällen lassen dürfte.

Angewendet wurde die Alkoholisation des Gasserschen Gang-  
lions nach der Methode Härtels, die er in seiner grösseren Arbeit<sup>2)</sup>:  
„Die Leitungsanästhesie und Injektionsbehandlung des Ganglion Gasseri  
und der Trigeminiusstämme“ und in einer kleineren Abhandlung<sup>3)</sup>:  
„Über die intrakranielle Injektionsbehandlung der Trigemimusneural-  
gie“ gemeinsam mit seinem Krankenmaterial schilderte.

Bekanntlich suchte man durch Alkoholisation die Eintrittsstellen  
der einzelnen Trigeminiusstämme zu vernichten, sowohl in ihren peripheren,  
distalen Eintrittsstellen in den Gesichtsschädel (Incisura supraorbitalis,  
Canalis infraorbitalis, Foramen mentale), als in ihren proximal ge-  
legenen Durchbohrungsstellen der Schädelbasis (Fossa pterygopalatina,  
Foramen ovale, Foramen rotundum), wobei letztere im Dunkeln auf-  
gesucht (Harris, Offerhaus, Ostwald) oder chirurgisch freigelegt  
wurden (Wright, Brissaud, Sicard). Sind vielleicht diese Me-

1) Nach einer in der Allgemeinsitzung des Warschauer Ärztevereins am  
6. Dezember 1916 stattgefundenen Demonstration.

2) F. Härtel, Archiv f. klin. Chirurgie. Bd. 100. Heft 1.

3) Derselbe, Medizinische Klinik. 1914. Nr. 14.

thoden bei der Lokalisation der Neuralgie in einem Aste rationell, so sind sie kaum zu empfehlen, wo es sich um Erkrankung sämtlicher Äste handelt. Da bleibt eben, insofern die medikamentösen und physikalischen Methoden und die verschiedenen peripheren chirurgischen Eingriffe am Nerven selbst, resp. an der Nasen-, Mund- und Augenhöhle bzw. den ihnen angrenzenden Sinushöhlen geprüft sind, nur noch die Ausschaltung des intervertebralen resp. interspinalen Ganglions des sensiblen Gesichtsnerven übrig, d. h. operative Entfernung des im Meckelschen Intraduralraum der mittleren Schädelgrube gelagerten Ganglion semilunare Gasseri oder Vernichtung desselben auf chemisch-toxischem Wege.

Die schweren und eingreifenden chirurgischen Massnahmen am Ganglion selbst (Krause, Dollinger) resp. an den Quintuswurzeln unter dem Tentorium cerebelli involvieren immer eine direkte Lebensgefahr bei den heruntergekommenen, nnzureichend genährten, meist älteren Individuen wegen der notwendigen tiefen Narkose, der Nähe der grossen Sinus (cavernosus und petrosus superior) und der Möglichkeit einer konsekutiven Meningealinfektion.

Die auf dem Schlösserschnn Verfahren beruhende, vielfach modifizierte und durch äusserst genaue anatomisch-topographische Angaben ausgebesserte Methode Härtels besteht bekanntlich darin, dass man zunächst nach Anlegung einer analgesierenden Quaddel an der Wange — in Höhe des Alveolarrandes des zweiten oberen Molarzahnes — eine dicke nickelne, stumpf abgeschliffene Punktionskanüle einsticht, die bis zum 6 cm tief liegenden Planum infratemporale geführt wird, wo tastend das Foramen ovale leicht aufzusuchen ist. Durch das Foramen, oder richtiger, durch den  $4 \times 7$  mm langen Canalis ovalis wird die vom Einstichpunkt der Haut  $1\frac{1}{2}$  cm zurückgeschobene Nadel etwa 2 cm tief eingeführt, wo sie ohne weiteres das Ganglion erreicht, was sofort durch intensiven plötzlichen Schmerz oder Parästhesien in einem oder sämtlichen Trigeminiästen erkennbar ist.

Nach Ansetzen einer Recordschen Spritze wird langsam 1 ccm einer 2 proz. Novokain-Suprareninlösung injiziert und nach Erreichung der Gefühllosigkeit 1 ccm 80 proz. Alkohollösung zur Zerstörung des analgetisch gemachten Ganglions langsam und tropfenweise nachgeschickt. Diese Methode der Lokalanästhesie bedarf keiner Narkose, kann ambulatorisch ausgeführt werden, setzt keine äussere Verstümmelung, verhindert Nebenverletzungen, soll aseptisch sein und das sensible Ganglion in seiner Längsachse durchbohren. Sie ist auch schon deswegen praktisch, dass bei derselben, wie Härtel angibt, nur 1 mal auf 15 Fälle das Ganglion aus topographischen Gründen nicht erreichbar ist.



In den 3 an Komplikationen reichen Fällen, die hier zur Demonstration gelangen sollen, wurde die Härtelsche Injektion 4 mal ausgeführt.

Bei einer älteren Frau war auffallend das rhythmische Erscheinen von blutig gefärbten Tropfen cerebrospinaler Flüssigkeit in der Kanüle. Da es sich hier um ein energischeres, brüskes Einspritzen einer etwas grösseren Menge Alkohol (2 cm statt der üblichen  $\frac{1}{2}$  bis 1 cm) handelte, so liegt die Vermutung nahe des Durchstechens bzw. Berstens des nebenliegenden Subarachnoidalraumes, der Cyste der hinteren Schädelgrube, Cisterna pontis genannt.

Bei derselben Patientin stellte sich während der zweiten Injektion eine komplette Lähmung des Oculomotorius in seinen äusseren und inneren Ästen ein, die am nächsten Tage schwand, jedoch noch nach 3 Wochen eine deutliche Ptose mit Erweiterung der Pupille und Reaktionslosigkeit derselben hinterliess.

Entsteht zuweilen Abducensparese sicher infolge Diffusion der Injektionsflüssigkeit in die Wand des Sinus cavernosus, in dessen Nähe der Abducens verläuft, so ist die Lähmung des Oculomotorius ein bei der Alkoholisation des Ganglions unbekanntes Ereignis und kann hier als unschuldige Fernwirkung aufgefasst werden, hervorgerufen durch allzu grosse Menge der injizierten Flüssigkeit oder durch zu tiefes Eindringen der Nadel (bekanntlich verläuft der Oculomotorius in der lateralen Wand des Sinus).

Zweimal sah ich als Nebensymptom der Ganglionanästhesie sofortiges Auftreten einer Mydriase der betreffenden Pupille, die vorübergehend war und beide Mal wahrscheinlich der mechanischen und chemischen Wirkung der Adrenalin-Novokainlösung zuzuschreiben war.

In einem dieser Fälle konnte ich einige Tage nach der stattgefundenen Alkoholisation ausgesprochenen Hornerischen Symptomenkomplex (Pseudoophthalmoplegia sympathica) feststellen mit gleichzeitiger Verengerung der Lidspalte und der prompt auf Licht reagierenden Pupille. Das Hornerische oder Nageotte-Babinski'sche Syndrom ist dasselbe, das wir zuweilen bei der unteren oder Dejerine-Klumpkeschen Lähmung des Brachialplexus, resp. der letzten Hals- und ersten Brustwurzeln antreffen; dem wir zu begegnen pflegen bei syringomyelischen Prozessen am cervikodorsalen Rückenmarkssegment, wo das Budgesche Zentrum ciliospinale liegt; gelegentlich bei Oblongataerkrankungen finden, speziell bei der akut sich einstellenden Bulbärparalyse auf dem Boden endarteristischer Thrombosen der Arter. cerebelli post. infer.

In unserem Falle hängt das Syndrom ab von der Läsion derjenigen sympathischen Bahn, die vom Plexus caroticus sich hinzieht

zum 1. Ast des Trigeminus (*Radix sympathica*) und im Ganglion Gasseri gleichzeitig mit den sensiblen Fasern einer Zerstörung unterliegt, bevor sie zur Peripherie gelangt. Diese sympathische Wurzel versieht mit vegetativen Fasern sowohl den *M. orbitalis* und den *M. tarsi*, als den *dilatator pupillae* und die sudoriferen und vasomotorischen glatten Muskeln des Trigeminusgebietes. Sämtliche Fasern sind in unserem Falle in klassischer Weise betroffen worden, wie der *Enophthalmus*, die *Pseudoptose*, die *Myose*, die Rötung des Gesichts usw. nach der Alkoholisation beweisen.

Beachtenswert ist die Angabe dieser Patientin mit Daueranalgesie, wie einer anderen mit temporärer Analgesie, dass bei einem zufälligerweise hinzugesellten akuten Nasenkatarrh die operierte Seite einen viel konsistenteren Nasenschleim absonderte als die gesunde. Dass auch diese Erscheinung von Affektion der sympathischen Fasern der Nasenschleimhaut herrührt, liegt auf der Hand und beruht wahrscheinlich auf der bekannten antagonistischen Stellung des sympathischen und autonomen Nervensystems, die sich klassisch kundgibt schon in den alten Experimenten mit verschiedenem Verhalten an morphotischen Elementen und verschiedener Konsistenz des Sekrets der Speicheldrüsen bei Reizung der verschiedenen zuführenden Nerven. Ich will hier nicht näher auf diese Frage eingehen und kann auf die ausführliche Interpretation dieses Grundproblems in meiner über den *Sympathicus* erschienenen Monographie hinweisen.<sup>1)</sup>

Als ziemlich schwere Komplikation muss ich auffassen die *Keratitis neuroparalytica* mit späteren entzündlichen Schmerzen und Leukombildungen am Auge und intensiv herabgesetzter Sehkraft bei einem älteren Proletarier, der es nicht verstand, das empfindungslos gemachte, vermindert widerstandsfähige Auge sauber zu halten. Eine solche Keratitis sah auch beim Menschen u. a. Harris. Leichte Injektion der Skleralgefäße fand ich neben Areflexie der Hornhaut in sämtlichen Fällen von Alkoholisation. Anlegen eines schützenden Uhrglases, wie es Härtel später empfahl, hat bei unseren Kranken nicht stattgefunden.

Auch ich fand, ähnlich Simons<sup>2)</sup>, in keinem der drei genauer untersuchten Fälle mit totaler resp. partieller Analgesie sämtlicher oder der zwei oberen Äste — die Gegend der Ohrmuschel, lateralen Schläfe, seitlichen Wange, Parotis, am Kieferwinkel und Kinn — aufgehobene Sensibilität. An der Gefühllosigkeit nahmen selbstverständ-

1) H. Higier, *Vegetative oder viszerale Neurologie*. 1912. Verlag von G. Fischer, Jena.

2) A. Simons, *Über die Härtelsche Injektionsbehandlung usw.* Zeitschrift f. g. N. u. P. 1913. Heft 4.

lich teil sämtliche zugehörige Schleimhäute und Haarwurzeln. Die erste Woche fiel auch deutliche Herabsetzung des Geschmacks an der anästhetischen Zungenhälfte auf.

Bei einem Falle, der eine ältere Frau betraf, zeigte sich eine Woche nach der Injektion am Mundwinkel ein schmerzloser Herpes labialis, der über 10 Tage anhielt. Ob er dem Novokain-Suprarenin oder dem Alkohol zuzuschreiben ist, lässt sich kaum entscheiden. Nach jedem dieser Mittel ist er beobachtet worden, nur soll er weniger diffus beim Novokain sein. Interessant ist, dass der ziemlich beschränkte Herpes am Mundwinkel auftrat, der nur temporäre Analgesie zeigte.

An diesem, einem physiologischen Experimente gleichenden Versuch findet einigermassen eine Bestätigung die von Campbell und später von Head verteidigte Theorie, der zufolge das anatomisch-pathologische Substrat des Herpes in der Regel zu suchen ist in einem Entzündungszustand im intervertebralen Ganglion selbst oder in dessen zentralem Ursprung an der hinteren grauen Substanz des Rückenmarks.<sup>1)</sup>

Auffallend ist jedenfalls, was mit Recht Krause, Härtel und Simons akzentuieren, dass sowohl der Herpes mit Störungen der Hautsensibilität und Hautreflexibilität, als die Keratitis mit intensiver Affektion der vasomotorischen und trophischen Funktionen nach radikaler operativer Exstirpation des Ganglions fast nicht beobachtet werden, dagegen bei chemischer Zerstörung des Nervengewebes nicht selten sind. Je eher es gelingt — vermutet Simons — das Ganglion mit einem Schlage zu zerstören, wodurch die Reizwirkung einzelner Ganglienteile aufeinander fortfällt, um so weniger kann ein Unterschied der trophischen Störung nach der Exstirpation und Injektion bestehen.

Weist vielleicht der nachfolgende Herpes in unserem Fall auf einen künstlich geschaffenen Reizzustand im überlebenden Teil des Ganglions, somit auf eine unvollständige Zerstörung des Ganglion semilunare hin, — wofür schon die inkomplette Analgesie sprechen dürfte —, so lässt sich dies von unserer Keratitis neuroparalytica nicht behaupten, die bei vollständiger Analgesie im Trigeminusgebiet sich einstellte: hier kamen somit zunächst in Betracht die Austrocknung, Schmerzverlust und Areflexie der Hornhaut.

Am Schluss noch ein Wort über den therapeutischen Erfolg

---

1) H. Higier, Zur Klinik der Schweissanomalien bei Poliomyelitis anterior (spinale Kinderlähmung) und posterior (Herpes zoster). Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 20. 426.

der Operation in unseren Fällen. Darüber soll Näheres berichten der Chirurg, dem ein grösseres Material zur Verfügung steht, zwar ohne so vielfältige Nebenerscheinungen und Mitwirkungen. Das soll später geschehen, wenn uns im Okkupantengebiet die sonstige europäische medizinische Literatur leichter zur Verfügung steht.

Wünschenswert scheint mir bei der Beurteilung des Erfolges der Ganglieninjektion jedenfalls die Unterscheidung dauernden von unmittelbarem, oft temporärem Erfolg. Letzterer war ein überraschend günstiger und stimmte bei uns genau mit der Schilderung Härtels. Wir haben die schwersten und hoffnungslosesten Fälle behandelt und stets einen vollen Erfolg erzielt, derart, dass die Kranken, welche noch soeben von furchtbaren Attacken heimgesucht waren, denen selbst die vorsichtigen Massnahmen der Vorbereitung, die Desinfektion, das Fassen in den Mund schwere Anfälle auslösten, vom Moment der Injektion an völlig schmerzfrei waren und starkes Reiben und Malträtieren der Wange anstandslos ertrugen. Kranke, welche wochenlang nichts Festes gegessen hatten, denen ein Schluck Wasser Qualen verursachte, kauen sogleich nach der Injektion eine feste Brotrinde, öffnen weit den Mund. Meist fielen die Patienten kurz nach der Injektion in tiefen Schlaf und hatten seit langer Zeit eine erquickende Nachtruhe. Morphinum wird sofort entbehrlich, Fähigkeit zur Berufsarbeit, zum Lebensgenusse stellt sich wieder ein und das lebhaftere Mienenspiel, die wieder mögliche Hautpflege, lassen die Kranken verjüngt erscheinen.

Anders verhält es sich mit den Dauerresultaten. Eine unserer Patientinnen zeigt eine Daueranalgesie mit Schwinden der Neuralgie schon über 12 Monate, dagegen bei der älteren Frau hat die Analgesie allmählich nachgelassen und die neuralgischen Schmerzen sind trotz der 2 mal stattgefundenen Injektion mit der früheren Vehemenz aufgetreten. Bemerkt sei, dass Härtel unter seinen 24 Fällen in über der Hälfte gute Daueranästhesie erzielte, dass von den Fällen mit schlechter Daueranalgesie nur fünf Rezidiven aufwiesen und auch diese Fälle gelang es durch erneute Injektionsbehandlung wieder völlig schmerzfrei zu bekommen.

So viel lässt sich schon aus unserem kleinen Material ersehen, dass eine völlige Zerstörung des Ganglions erst nach längerer Zeit anhaltender Analgesie diagnostiziert werden kann und sollte in der Mehrzahl der Fälle von vorübergehender Lähmung oder teilweiser Zerstörung des Ganglions die Rede sein, die zwar hier und da ausreicht zur völligen Hebung der Neuralgie. Wo sich Rezidive zeigen, treten sie meist gleichzeitig mit Nachlass der Analgesie im Quintusgebiet ein.

## Besprechung.

**Typhus und Nervensystem.** Von Prof. Dr. Georg Stertz.  
Oberarzt der psychiatrischen Klinik in Breslau. Verlag S. Karger,  
Berlin.

Stertz hatte als Stabsarzt an dem grossen Genesungsheim in Spa in Belgien eine selten reiche Gelegenheit, an von Typhus Genesenden klinische Beobachtungen und Untersuchungen anzustellen. Als Frucht dieser Arbeit legt er, der als Neurologe und Psychiater gleichmässig ausgebildet ist, uns eine überaus gründliche und von durchdringender Sachkenntnis zeugende Studie vor, deren sehr beachtenswerte Resultate in die kommenden Monographien oder die Neuauflagen der bestehenden Monographien über die typhösen Erkrankungen Aufnahme finden müssen; denn der Kenner weiss, dass in diesen Monographien bisher das Thema „Typhus und Nervensystem“ und insbesondere das Thema „Nervensystem in der Rekonvaleszenz von Typhus“ den ihm gebührenden Platz noch keineswegs gefunden hat. Und das muss um so mehr befremden, als gerade das Agens jener Gruppe von akuten Infektionskrankheiten, die wir unter dem Namen „Typhus“ zusammenfassen, die grösste Affinität zum Nervensystem hat. Eine gewisse, durch die Umstände gebotene Einseitigkeit betont Stertz gleich am Eingang seiner Arbeit, nämlich dass die während des akuten Stadiums auftretenden Störungen nicht in ihrer ersten Entstehung, sondern erst im weiteren Verlauf von ihm beobachtet werden konnten. Hinzu kommt, dass bei dem Soldatenmaterial von Spa eine kritische Abwägung stattfinden musste zwischen den durch die Infektionskrankheit einerseits und den durch die durchgemachten Strapazen verschiedenster Art andererseits gesetzten Schädigungen; das ist in sorgfältigster Weise durch genaue Erhebung der Anamnesen geschehen.

Stertz berichtet zuerst über posttyphöse neurasthenische Schwächezustände und weist nach, dass solche überaus häufig sich zeigten, und zwar waren sie in etwa 60—70 Proz. in den ersten beiden Monaten der Rekonvaleszenz nachweisbar; in der grösseren Hälfte handelte es sich um belastete bzw. disponierte Individuen. Von den Krankengeschichten seien besonderer Beobachtung empfohlen diejenigen, die als Zeichen einer besonderen, bis zum zeitweisen Versagen gesteigerten Erschöpfbarkeit zerebraler Funktionen Flimmerskotome, intermittierende Auffassungsstörung bzw. Hörstörung, sowie eine eigenartige Orientierungsstörung intermittierender Art boten.

Die Schilderung, die Stertz zusammenfassend von diesen posttyphösen neurasthenischen Schwächezuständen entwirft, zeigt den geschulten Psy-

chiater, der streng unterscheidet zwischen somatogenen und psychogenen Zuständen, zwischen exogenen und endogenen Momenten, der die Verschiedenheit der Prognose hieraus zu erklären sucht und so schon hier beim ersten Kapitel den Resultaten, die frühere einschlägige Arbeiten, die sich fast durchweg mit den grob-organischen Folgeerscheinungen am peripheren und zentralen Nervensystem und mit den eigentlichen Psychosen befassten, Neues hinzufügt und Lücken ausfüllt. Stertz weist nach, dass der Typhus in bezug auf das Hinterlassen postinfektiöser Schwächezustände der von ihm geschilderten Art zwar keine Sonderstellung einnimmt, und dass diese Zustände nichts gerade für den Typhus Spezifisches enthalten, dass sie aber vom Typhus mit seiner langen Fieberdauer und der besonderen Affinität seiner Toxine zum Nervensystem in einer besonders prägnanten und zum Studium geeigneten Form hervorgebracht werden. Er weist auf die nahen Beziehungen der Krankheitsbilder zu Kräpelin's „postinfektiösen Schwächezuständen“ und zu Bonhoeffer's „hyperästhetischen emotionalen Schwächezuständen“ hin.

Auf die Hysterie übergehend, weist Verfasser an der Hand der Krankengeschichten nach, dass einzelne hysterische Symptome oder Symptomgruppen in der Rekonvaleszenz zu beobachten sind, nicht dagegen die degenerativen Züge, welche man als hysterischen Charakter zu bezeichnen pflegt — wenn sie nicht schon vorher vorhanden waren. Der „post-typhöse Schwächezustand“ kann der Ausbildung hysterischer Symptome Vorschub leisten; die bei weitem häufigste Form hysterischer Symptome ist die der Überlagerung gewisser organisch bedingter Reiz- und Ausfallserscheinungen. Stertz beschreibt hysterische Arm- und Beinschwäche, hysterische Ataxie und Parese der Beine, hysterischen Tremor, hysterische Schwerhörigkeit und Sprachstörung, hysterische Anästhesie, Zuckungen und allgemeine Anfälle, hysterische Chorea.

Bei diesem Kapitel will ich erwähnen, dass die Therapie, wie sie sich im Laufe des Krieges bis heute allmählich durchgerungen hat, früher nicht für möglich gehaltene Triumphe feiert. Die modifizierte Kaufmannsche Methode sowie die Anwendung der Suggestion in Hypnose bringt — das darf man heute behaupten — in über 90 Proz. der Fälle die hysterischen Symptome zum Verschwinden; seitdem der Arzt wieder gelernt hat, persönlich zu behandeln, und zwar mit Einsetzung seiner Persönlichkeit selbst und mit Opfer von Zeit und eigener Nervenkraft, ist die Prognose der funktionellen und besonders der hysterischen Neurosen *toto coelo* anders, und zwar durchaus günstiger geworden. Die Arbeit von Stertz in Spa lag noch vor der Verbreitung dieser Erfahrungen.

Wichtig ist die Feststellung, dass eigentliche Psychosen, von denen man mit einiger Sicherheit annehmen könnte, dass sie auf Grundlage des Typhus erwachsen seien, unter den Rekonvaleszenten nicht beobachtet wurden. Stertz meint, dass die beim Typhus vorkommenden Geistesstörungen fast durchweg den Fieberstadien oder denen der Entfieberung angehören — und „darum naturgemäss von der Überführung nach Spa ausgeschlossen“ waren. Nicht ganz selten beobachtete Stertz, dass einzelne Wahnvorstellungen vom Typhusdelirium auch nach Ablauf der akuten Erscheinungen und nach Wiedereintritt der allgemeinen Ord-

nung des Gedankenablaufs und der Orientierung in die Genesungsperiode hinübergenommen wurden.

Relativ häufig sah Stertz Fälle von Residualwahn, auch Fälle von paralyseähnlichem Krankheitsbild, bei dem eine leichte Lymphozytose und schwache Phase I-Reaktion im Liquor auf einen chronischen Reizzustand der Meningen hinwies, ferner amnestische Zustandsbilder vom Typus des Korsakow. In einzelnen Fällen war die Differentialdiagnose zwischen postinfektiösem und hebephrenem Stupor nicht mit Sicherheit zu stellen. Interessant ist ein Fall von Pseudodemenz nach Typhus sowie von pathologischer Alkoholreaktion bei einem Nichtalkoholisten. Fälle von Depression traten als gleichmässiger Zustand sowohl in Form von Anfällen auf, Stertz kommt aber zu dem Schluss, dass die Auslösung primärer Gemütsverstörungen ein sehr seltenes Vorkommnis ist, das gilt sowohl für die depressiven als auch für die manischen Zustände. In mehreren Fällen von Dementia praecox konnte die relative Unabhängigkeit der Psychose vom Typhus nachgewiesen werden, wenngleich eine Verschlechterung der Krankheit bzw. ein Anstoss zur Weiterentwicklung der Psychose durch den Typhus öfter nicht zu verkennen war.

Sehr interessant sind auch die Erfahrungen, die Stertz über das Vorkommen spinaler, zerebrospinaler und zerebraler sowie neuritischer Krankheitsbilder gemacht hat. Auch hier übermittelt er uns seine Erfahrungen in kurzen, knappen und das Wesentliche bringenden Krankengeschichten, die dem kritischen Leser eine objektive Prüfung durchaus ermöglichen. Was Stertz über das Vorkommen inkompleter, zum Teil auf einzelne Strangsysteme begrenzter Myelitis, von Resten von multipler Enzephalomyelitis, von Kombination myelitischer und neuritischer Symptome, von Residuen zerebrospinaler Meningitis, von zerebraler Hemiplegie sagt, bereichert unsere bisherigen Kenntnisse nicht unwesentlich. Dass multiple Sklerose durch Typhus entsteht, konnte St. mit Sicherheit auch nach seinem ungewöhnlich grossen Material nicht nachweisen; es ist dies wichtig, weil auch dadurch die Annahme, dass in der Ätiologie der Sclerosis multiplex Infektionskrankheiten eine Rolle spielen, keineswegs eine Stütze erhält; wir alle haben wohl schon lange den Eindruck gehabt, dass der ursächliche Zusammenhang zwischen multipler Sklerose und Infektionskrankheiten mehr auf dem Papier der Lehrbücher als in der Wirklichkeit steht. Es kommt hinzu, dass es oft — meistens — intra vitam nicht mit Sicherheit zu entscheiden ist, ob es sich um akute Formen der multiplen Sklerose oder um multiple enzephalomyelitische Herde handelt. Stertz kommt zu dem Schluss, dass die Beteiligung des Zentralnervensystems, soweit sie sich in organischen Ausfallserscheinungen zu erkennen gibt, ein recht seltenes Ereignis darstellt, selbst wenn man erwägt, dass der eine oder andere Fall früh zum Exitus gekommen ist oder bald einem Heimatslazarett überwiesen wurde. Sicher ist, dass spinale Krankheitsbilder häufiger sind als zerebrale. Man darf annehmen, dass das Rückenmark am häufigsten in Form multipler, kleiner, regellos verteilter Herde befallen wird. Ob das ein häufigeres Befallenwerden des Rückenmarks bedeutet als des Gehirns, ist damit nicht entschieden, denn schon kleine Herde können im Rückenmark Symptome zeitigen, die im grossen Areal des Hirns noch keine klinischen neurologischen Anzeichen zu geben

brauchen. Auffallend ist, dass Stertz das Bild der sogenannten „allgemeinen akuten Ataxie“ (C. Westphal, Lenhartz, Nonne u. a.) nicht sah; bekanntlich wurde dies klinische Bild zuerst gerade bei Typhusrekonvaleszenten beobachtet. Während des Krieges habe ich, da ich nur eine kleine Anzahl von Typhusrekonvaleszenten sah, es nicht weniger als 3 mal bei solchen Kranken in ausgeprägter Form gesehen.

Viel häufiger als das Zentralnervensystem bietet das periphere Nervensystem Zeichen von organischer Erkrankung. Man lese bei Stertz die Fälle von Neuritis des N. opticus, des N. abducens, N. olfactorius und glossopharyngeus, des N. trigeminus, acusticus (cochlearis) auf dem Gebiet der Hirnnerven nach. Auf dem Gebiet der Extremitätennerven kommen die Fälle von Neuritis des N. ulnaris, des N. peroneus, cutaneus femoris externus, die Fälle von isolierter Lähmung einzelner Muskeln im Schultergebiet, von kombinierter Schulter-Armlähmung (Typus Erb), von neuritischen Lähmungen im Beckengürtel in Betracht. Es zeigte sich, dass der N. ulnaris und peroneus auf motorischem bzw. „gemischtem“ Gebiet, der N. cutaneus femoris externus auf rein sensiblem Gebiet „Prädilektionsnerven“ sind. Unter den Schultermuskeln zeigte das Gebiet des N. suprascapularis eine besondere Disposition zur Erkrankung. Niemals sah Stertz isolierte Lähmungen des N. radialis und medianus, niemals am Bein eine solche des N. cruralis oder N. tibialis. Gegen die besondere Bedeutung der „geschützten Lage“ für das Freibleiben spricht die Tatsache, dass der exponierte N. facialis niemals erkrankt gefunden wurde, während der besonders geschützt liegende N. acusticus verhältnismässig oft erkrankt war. Da auch die Edingersche Aufbrauchtheorie die Fälle nicht erklären konnte, so greift auch Stertz zurück auf die Annahme einer „elektiven Wirkung“.

Die Symptome motorischer Schwäche überwiegen die sensiblen Ausfallserscheinungen — entsprechend den auch sonst bei peripherer Neuritis längst gemachten Erfahrungen. Trophische Störungen finden sich nicht selten in Gestalt von Verlust von Nägeln und Haaren und von Knochenatrophie. Es handelte sich immer um infektiöse Erkrankungen, nicht um Nachkrankheiten im Sinne der postdiphtherischen Lähmungen. Die elektrische Erregbarkeit zeigte ganz vorwiegend nur partielle EaR., dementsprechend war die Prognose meistens günstig. Auffallend hartnäckig erwies sich hingegen die Bernhardtsche Krankheit.

In einer Reihe von Fällen handelte es sich um eine echte Polyneuritis; diese typhöse Polyneuritis war immer als Komplikation des akuten Leidens, nicht als Nachkrankheit anzusehen. Interessant ist auch die Feststellung, dass bei ausserordentlich zahlreichen Dauerausscheidern von Typhusbazillen nach eingetretener Rekonvaleszenz fast niemals erhebliche Störungen seitens des Nervensystems auftraten.

In einzelnen Fällen musste man annehmen, dass die Polyneuritis in der Rekonvaleszenz im Anschluss an eine Überanstrengung zustande kam. In den 22 Fällen ausgesprochener Polyneuritis und den 43 Fällen leichter polyneuritischer Erscheinungen konnte Stertz irgendwelche ausgesprochene Eigentümlichkeiten gegenüber den aus andern Ursachen entstehenden Polyneuritiden nicht nachweisen. Die Hirnnerven beteiligten sich nur — selten — in Form von Schwerhörigkeit und Tachykardie.



Vasomotorische, sekretorische und trophische Störungen sah Stertz bei seinen Typhusrekonvaleszenten in Form von Akroparese, Hyperhidrosis, Polyurie, Basedowkomplex. Für den letzteren setzt Stertz einen „posttyphösen Reizzustand des Sympathikus“ voraus und „verzichtet für die Erklärung auf den Umweg über die thyreogene Autointoxikation“, wenngleich er das Vorkommen basedowoider Erscheinungen in der Typhusrekonvaleszenz nicht in Abrede stellt. Der Haarverlust erstreckte sich zuweilen auch auf die Bart- und Körperhaare. Von sonstigen trophischen Anomalien kam vollkommen reizloses Ausfallen von Nägeln sowie sonstige Nagelstörungen, langdauernde Hautabschuppung, Hyperkeratosis, Striae-bildung der Haut als Ausdruck einer Dystrophie des elastischen Gewebes, Quinckesches Ödem im Gesicht vor.

Als motorische Reizerscheinungen zeigten sich hier und da schmerzhaft Krampfzustände in einzelnen Muskelgebieten, die gewöhnlich — nicht immer — mit leichten rheumatischen oder neuritischen Erscheinungen verbunden waren.

Echte Neuralgie — Trigemimusneuralgie, Ischias — sind nach Stertzs Erfahrungen sehr seltene Nachkrankheiten des Typhus; man muss sich hüten vor ihrer Verwechslung mit schmerzhaften Erkrankungen der Knochen oder des Periosts, besonders auch mit Wurzelschmerzen als Folge von Erkrankungen der Wirbel.

Hingegen ist bei Typhusrekonvaleszenten besonders häufig ein Tremor. Derselbe befällt weitaus am häufigsten Hände und Zunge, seltener die unteren Extremitäten, und nur in schweren Fällen ganz selten Gesicht und Sprechmuskulatur. Bei Fällen von universellem Tremor war fast immer ein hysterisches Komponent mit im Spiel.

In 2 Fällen wurde der Tetaniekomplex beobachtet, und zwar in einer Weise, dass man annehmen musste, dass dieser Komplex neben andern Infektionen und Intoxikationen auch dem Typhus seine Entstehung verdanken kann. Man muss es offen lassen, ob das Symptombild durch das Zwischenglied einer Erkrankung der Glandulae parathyreoideae zustande kommt.

Das Auftreten epileptischer Anfälle nach Typhus bei Individuen, bei denen epileptische Antezedentien nicht schon vorher vorhanden waren, muss „als ein ausserordentlich seltenes Ereignis angesehen werden, so dass ein innerer Zusammenhang zwischen Typhus und eigentlicher Epilepsie sich nicht daraus ableiten lässt.“

Die Fälle von Spondylitis typhosa zeichnen sich durch geringe Neigung zur Einschmelzung aus, und deshalb kommt es auch nicht zu Kompressionsmyelitis; die bei ihr bestehenden neuralgischen Schmerzen sind ein Ausdruck der gleichzeitigen Erkrankung des Wirbelperiosts, wodurch die hinteren Wurzeln in Mitleidenschaft gezogen werden.

In einem Schlusskapitel betont Stertz, wie schwer es oft ist zu sagen, ob bestimmte subjektive und objektive Symptome endogen oder exogen, ob sie organischer oder funktioneller Natur sind. „Es gibt eine Grenze feineren physisch-nervösen Geschehens, bei welcher die Trennung endogener und exogener Reaktionstypen versagt.“ „Eine grosse Anzahl der sogenannten funktionellen Symptome, die wir in gleicher oder ähnlicher Form als Begleiterscheinung endogener Neurosen auftreten sehen, kann organisch bedingt sein.“ „Dass die eigentlichen hirnpathologischen und rückenmark-pathologischen Ausfälle verhältnismässig selten sind, mag beruhen in einer

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

S

geringen Neigung der typhösen Veränderungen zur Einschmelzung des befallenen Gewebes und zur Bildung von Eiterung.“

Im allgemeinen kann man sagen, dass die Schwere der Infektion in der grossen Mehrzahl der Fälle in einem direkten Verhältnis zu den Komplikationen seitens des Nervensystems steht. Stertz erwartet deshalb, „dass die Impfung mit ihrem die allgemeine Krankheitsschwere mildernden Einfluss auch hinsichtlich der nervösen Folgeerscheinungen günstige Resultate ergibt.“

In 105 Krankengeschichten belegt Verf. die oben in gedrängter Kürze mitgeteilten Tatsachen und Ansichten. Fast die ganze Pathologie des Nervensystems zieht vor unserem Auge vorüber. Exakte Beobachtung, ruhige Kritik und grosse allgemeine klinische Erfahrung schufen eine Monographie, die eine wertvolle Bereicherung unserer Erfahrungen über das Kapitel „Typhus und Nervensystem“ darstellt.

M. Nonne (Hamburg).

## Zeitschriftenübersicht.

### Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie.

Herausgegeben von Prof. Dr. K. Bonhöffer.

**Band 40, Heft 5** (November 1916).

G. Severin-Rostock, **Über Adrenalinwirkung bei Schizophrenen und Gesunden.** — Die Empfindlichkeit auf Adrenalin bei subkutaner Injektion spielt vorläufig bei den einzelnen Psychosen differentialdiagnostisch noch keine Rolle.

H. Sauer-Greifswald, **Über gehäufte kleine Anfälle bei Kindern** (Pyknolepsie). — Es handelt sich um solche Anfälle, die ein Intaktbleiben von Intelligenz und Psyche, grosse Häufung der Anfälle, periodisches An- und Abschwellen sowie wahrscheinlich auch Sistieren um die Pubertätszeit zeigen. Ein grosser Teil weist psychopathische Züge auf.

Jul. Donath, **Kriegsbeobachtungen über hysterische Stimm-, Sprach- und Hörstörungen.** — Schnelle psychotherapeutische Heilung.

A. Kutzinski-Berlin, **Einige Bemerkungen zur Psychopathologie der sog. Intestinalneurosen im Anschluss an Erfahrungen bei Soldaten.** — U. a. erscheint die lokale Therapie bei der nervösen Dyspepsie unzweckmässig.

**Band 40, Heft 6** (Dezember 1916).

P. Zimmermann-Hamburg, **Über den Alkaligehalt des Blutes bei Geistesgesunden und Geisteskranken.** — Es zeigt sich kaum ein Abweichen von der Norm.

Hedwig Bumke-Rostock, **Die Beschleunigung der Blutgerinnungszeit bei Dementia praecox.** — Ein Fehlen der Beschleunigung spricht nicht gegen Dementia praecox; sehr niedere Werte stützen die Diagnose der Schizophrenie.

R. Weichbrodt-Frankfurt, **Eine einfache Liquorreaktion.** — 3 Teile einer 1 prom. Sublimatlösung werden zu 7 Teilen Liquor zugesetzt.

J. Gerstmann-Wien, **Zur Kenntnis der Störungen des Körpergleichgewichts nach Schussverletzungen des Stirnhirns.** — Die frontalen Störungen werden durch eine Affektion der kortikalen Ursprungsstation der Stirnhirn-Brückenkleinhirnbahn verursacht.

R. Ganter-Wormditt, **Über die Behandlung der Epilepsie mit salz- armer Kost und Sedobrol, und Sedobrol und Luminal.** — Die erstere Behandlung übertrifft diejenige mit Brom.

M. Nonne, **Ludwig Bruns, Nekrolog.**

**Band 41, Heft 1** (Januar 1917).

G. Bunnemann-Ballenstedt, **Verschiedene Betrachtungsweisen und die Neurosenfrage.**

Max Meyer-Frankfurt a. M., **Zur Frage der Adrenalinunempfindlichkeit bei Dementia praecox.** — Besteht in der Tat bei bestimmten Psychosen.  
Mörchen-Wiesbaden, **Zur Frage des Innervationsschocks im Kriege.**

E. Lizen, **Zur Symptomatologie der Herderkrankungen der motorischen Region bei Epileptikern.**

K. Kleist-Rostock, **Berichtigung zu meiner Arbeit „Über Leitungsaphasie und grammatische Störungen.“**

**Band 41, Heft 2 (Februar 1917).**

M. E. Naef-Leipzig-München, **Über Psychosen bei Chorea.**

W. Horstmann-Stralsund, **Grundlagen des Negativismus.** — Im Original zu studieren.

O. Bunnemann, **Verschiedene Betrachtungsweisen und die Neurosenfrage (Schluss).**

G. C. Bolten, **Bemerkungen zu dem Aufsatz der Frau Ph. H. Sauer, Über gehäufte kleine Anfälle bei Kindern (Pyknolepsie).**

**Band 41, Heft 3 (März 1917).**

B. Brouwer-Amsterdam, **Über die Sehstrahlung des Menschen.** (Schluss folgt.)

Max Löwy, **Zur Ätiologie psychischer und nervöser Störungen der Kriegsteilnehmer.** — Zu kurzem Referat nicht geeignet.

J. A. van Hasselt, **Über Meningo-Encephalitis tuberculosa circumscripta.** — Dem Trauma wird die wahrscheinliche Ursache für die Erkrankung zugeschrieben.

Max Marcuse-Berlin, **Ein Fall von periodisch-alternierender Hetero-Homosexualität.**

Schultze, **Carl Pelman (Nekrolog).**

**Band 41, Heft 4 (April 1917).**

Kramer-Berlin, **Schussverletzung der peripheren Nerven. III. Nervus ulnaris.** — Vorzügliche Kasuistik.

B. Brouwer, **Über die Sehstrahlung des Menschen.** — Auf Grund von zwei klinischen und autoptischen Befunden genaue anatomische Deduktionen.

K. Singer-Berlin, **Kasuistische Mitteilungen.**

Selma Meyer, **Über die Prognose der Geburtslähmungen des Plexus brachialis.**

**Band 41, Heft 5 (Mai 1917).**

A. Friedlaender-Hohe Mark, **Kriegsmedizinische und psychologische Bemerkungen.**

E. Jentsch-Obernigk, **Über die klinische Bedeutung der Degenerationszeichen.** — Ausgezeichnete klinische Studie, die sowohl für den Psychiater als für den inneren Mediziner sehr wichtig ist.

Selma Meyer, **Schluss des obigen Aufsatzes auf Grund einer grossen Kasuistik.**

Horstmann, **Nachtrag.**

E. Ebstein.

## Literaturübersicht.

W. H. Becker, Briefe an Angehörige von Geisteskranken. Berlin, S. Karger. 1917. 83 S.

R. Bing, Kompendium der topischen Gehirn- und Rückenmarksdiagnostik. Dritte vermehrte und verbesserte Auflage. Wien und Berlin, Urban & Schwarzenberg. 1917. 235 S.

S. Freud, Zur Psychopathologie des Alltagslebens. Fünfte Auflage. Berlin, S. Karger. 1917. 232 S.

K. Goldstein, Schemata zum Einzeichnen von Kopf- und Gehirnverletzungen. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1916.

W. Hellpach, Die geophysischen Erscheinungen. Wetter, Klima und Landschaft in ihrem Einfluss auf das Seelenleben. Zweite Auflage. Leipzig, W. Engelmann. 1917. 489 S.

Hezel, Marburg, Vogt und Weygandt, Die Kriegsbeschädigungen des Nervensystems. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 257 S.

Magnus Hirschfeld, Sexualpathologie. 1. Teil. Bonn, Marcus & Weber. 1917. 211 S.

Liebermeister, Über die Behandlung von Kriegsneurosen. Halle a. S., Carl Marhold. 1917. 75 S.

O. Naegeli, Unfalls- und Begehrungsneurosen. (22. Bd. der neuen deutschen Chirurgie.) Stuttgart, F. Enke. 1917. 201 S.

J. H. Schultz, S. Freuds Sexualpsychoanalyse. Kritische Einführung für Ärzte und Laien. Berlin, S. Karger. 1917. 40 S.

E. Villinger, Gehirn und Rückenmark. Leitfaden für das Studium der Morphologie und des Faserverlaufs. 4. Auflage. Leipzig, W. Engelmann. 1917. 318 S. Mit 253 Figuren.

H. Vogt, Handbuch der Therapie der Nervenkrankheiten. Bd. I. Die Methoden. Bd. II. Krankheitsbilder und deren Behandlung. Jena, G. Fischer. 1916. 1239 S.

# **Gesellschaft Deutscher Nervenärzte.**

Die  
**Neunte Jahresversammlung**  
der  
**Gesellschaft Deutscher Nervenärzte**

wird am

**Freitag, den 28. und Sonnabend, den 29. September 1917 in Bonn**  
stattfinden.

## **Programm.**

**Donnerstag, den 27. September,**  
nachm. 6 Uhr: Vorstandssitzung im Gasthof Königshof, Koblenzer  
Strasse 11.

### **Freitag, den 28. September.**

9 Uhr: Sitzung in dem Universitätsgebäude, II. Stock.  
Erster Bericht: **Symptomatologie und Therapie der peripherischen  
Lähmungen auf Grund der Kriegsbeobachtungen.**  
Berichterstatter: Edinger-Frankfurt für den allgemeinen Teil.  
Spielmeyer-München für pathologische Anatomie  
und Symptomatologie.  
Foerster-Breslau für die Therapie.  
Daran anschliessend: Aussprache.  
12 $\frac{1}{2}$ —1 $\frac{1}{2}$  Uhr: Frühstückspause.  
1 $\frac{1}{2}$ —6 Uhr: Fortsetzung der Aussprache.

### **Sonnabend, den 29. September.**

9 Uhr: Sitzung im Universitätsgebäude.  
Zweiter Bericht: **Die durch die Kriegsverletzungen bedingten Ver-  
änderungen des optischen Zentralapparates.**  
Berichterstatter: Saenger-Hamburg.  
Daran anschliessend: Aussprache. Zu derselben ist vorgemerkt:  
Poppelreuter-Cöln.  
12 $\frac{1}{2}$ —1 $\frac{1}{2}$  Uhr: Frühstückspause.  
1 $\frac{1}{2}$ —5 Uhr: Fortsetzung der Aussprache.

**H. Oppenheim** **M. Nonne**  
I. Vorsitzender. II. Vorsitzender.  
Berlin, Königin-Augusta-Strasse 28. Hamburg, Neuer Jungfernstieg 23.

**K. Mendel**  
Schriftführer.  
Berlin, Augsburger Strasse 43.

**R. Finkelnburg** und **Hübner**  
Bonn, Lennéstrasse 45. Bonn, Gluckstrasse 9.  
für den Ortsausschuss.

**Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane des Menschen und der Tiere.** Für Ärzte und Studierende von Professor Dr. **Ludwig Edinger**, Direktor des neurologischen Institutes in Frankfurt am Main.

I. Band: **Das Zentralnervensystem des Menschen und der Säugtiere.** 8. umgearbeitete und sehr vermehrte Auflage. Mit 398 Abbildungen und 2 Tafeln. 1911.

Preis M. 18.—, gebunden M. 19.75.

II. Band: **Vergleichende Anatomie des Gehirns.** 7. umgearbeitete und vermehrte Auflage. Mit 283 Abbildungen. 1908.

Preis M. 15.—, gebunden M. 16.50.

**Einführung in die Lehre vom Bau und den Verrichtungen des Nervensystems** von Prof. Dr. **Ludwig Edinger**, Direktor des neurologischen Institutes in Frankfurt am Main. Zweite, vermehrte und verbesserte Auflage. Mit 176 Abbildungen. 1911.

Preis M. 6.—, gebunden M. 7.25.

**Die Diagnose der Nervenkrankheiten** von **Purves Stewart**, M. A., M. D., F. R. C. P., London. Nach der zweiten Auflage ins Deutsche übertragen von Dr. Karl Hein, Bad Schönlief. Mit einem Vorwort von Prof. Dr. **Eduard Müller**, Direktor der medizinischen Universitätspoliklinik zu Marburg. Mit 208 Abbildungen im Text und 2 Tafeln.

Preis M. 10.—, gebunden M. 11.50.

**Die Krankheiten des Nervensystems im Kindesalter.** Von Prof. Dr. **Martin Thiemich**, Leipzig und Privatdozent Dr. **Julius Zappert**, Wien. Mit Beiträgen von Primarius Privatdoz. Dr. **W. Knöpfelmacher**, Wien und Prof. Dr. **H. Pfister**, Berlin. Mit 1 Tafel und 53 Textfiguren.

Preis M. 12.—, in Halbfranz gebunden M. 14.50.

**Nervosität und Erziehung.** Ein Vortrag für Erzieher, Ärzte und Nervöse. Von Prof. Dr. **A. von Strümpell**, Direktor der medizinischen Klinik an der Universität Leipzig.

Preis M. 1.50.

VERLAG VON F. C. W. VOGEL IN LEIPZIG

# LEHRBUCH DER ALLGEMEINEN UND SPEZIELLEN PSYCHIATRIE

ZUR EINFÜHRUNG FÜR STUDIERENDE  
UND ALS MERKBUCH FÜR IN DER ALL-  
GEMEINEN PRAXIS STEHENDE ÄRZTE

BEARBEITET VON

PRIVATDOZENT DR. ERWIN STRANSKY  
IN WIEN

## I. ALLGEMEINER TEIL

MIT 11 ABBILDUNGEN, 1 FARBIGEN TAFEL UND  
EINEM PHARMAKOLOGISCHEN ANHANG  
BEARBEITET VON DR. KARL FERI IN WIEN

Preis M. 8.—

Gebunden M. 9.25

### Jahresbericht für Neurologie und Psychiatrie.

In dem Vorwort zu seinem Lehrbuch der allgemeinen Psychiatrie betont Stransky selbst, daß an guten Lehrbüchern der Psychiatrie kein Mangel herrscht. Ich bin überzeugt, daß sein Buch dennoch seinen Weg finden wird, weil es sich besonderer Vorzüge erfreut. Schon die ganze Darstellungsart ist eine so lebendige, daß das Buch jeden jungen Mediziner fesseln wird. Stransky gibt Winke über den Umgang mit Kranken, über die Art und Schwierigkeit der Exploration; der Teil, der die Psychologie behandelt, ist übersichtlich und verständlich geschrieben. In der allgemeinen Ätiologie berücksichtigt der Verfasser alle Hereditätsfragen mit der durchaus notwendigen Kritik. Hinsichtlich der Psychoanalyse erkennt er das Verdienst Breuers und Freuds an, daß sie auf die Bedeutung der schädlichen Wirkung der Affektverdrängung hingewiesen haben, weist aber alle Übertreibungen mit Recht zurück. Es ist nicht möglich, bei der Fülle des Materials, das Stransky in seinem Buch darbietet, auf weitere Einzelheiten einzugehen. Ich möchte nur als besonders wohl gelungen noch das Kapitel über „Lebensalter, Geschlecht, Rasse, Milieu und Kultur“ und das über „Allgemeine Therapie der Geisteskrankheiten: Vorbeugung“ erwähnen. Die neuesten Ergebnisse und Theorien der biologischen Wissenschaft (innere Sekretion, Wassermannsche Reaktion, Abderhaldensche Dialysierverfahren usw.) sind mit berücksichtigt. In einem pharmakologischen Anhang sind von Feri die Wirkungsweise und Anwendung der für den praktischen Psychiater wichtigen Arzneimittel besprochen.

Druck von August Pries in Leipzig.



# Über Hypothyreoidie.

Von

Dr. G. C. Bolten (Haag, Holland).

Oswald, der bereits vor längerer Zeit nachgewiesen zu haben meinte, dass der wirksame Bestandteil der Schilddrüse das Thyreoglobulin ist, kommt in einer Mitteilung sehr jungen Datums auf dieses Thema zurück und behandelt dabei auch so nebenbei die Pathologie dieses kleinen, doch trotzdem so ausserordentlich wichtigen Organs. Laut Oswald gibt Hyperthyreoidismus Anlass zu Morbus Basedowii, während Hypofunktion der Schilddrüse die Erscheinungen des Myxödems und des Kretinismus verursachen soll. Was die Probleme chemischer Art angeht, werden wir sehr kurz sein. Wie von Fürth sehr mit Recht bemerkt, ist die Schilddrüse ein Organ, von dessen Chemie wir bis jetzt wenig Freude erlebt haben. Er glaubt denn auch nicht, dass das Thyreoglobulin (also eine Verbindung des Eiweisskörpers Globulin mit Jodium) der essentielle Bestandteil der Thyreoidea sei, da bei eben geborenen Tieren, bei denen die Schilddrüse doch ebenso lebenswichtig ist als bei Erwachsenen, dieses Organ noch kein Jodium enthält. Und Thyreoidin ebenso wie Thyreojodin sind sicherlich Kunstprodukte, wie u. a. aus den Tierversuchen von Asher und Flack u. a. sehr deutlich hervorgeht.

Doch den Chemismus der Schilddrüse, ein noch so gut wie jungfräuliches Feld, lassen wir hier weiter ausser Besprechung; hier besteht nur die Absicht, einen kleinen Teil der Pathologie dieses Organs zu besprechen. Und dann muss man voranstellen, dass dieses wichtige Kapitel lange nicht so einfach ist, als Oswald es hinstellen will. Wohl sind zwar Kretinismus und Myxödem ohne Zweifel Äusserungen von Hypothyreoidismus, doch daraus folgt noch keineswegs, dass auch das Umgekehrte wahr ist, dass nämlich Funktionsverringering der Schilddrüse per se entweder zu Myxödem oder zum Kretinismus führt. Die Schilddrüse ist doch ein so wichtiges Organ und ihre Funktion ist so ausserordentlich kompliziert und verschiedenartig und macht sich so sehr in den allerfeinsten Unterteilen der Haushaltung unseres Organismus geltend, dass es allein dadurch schon a priori nicht anzunehmen ist, dass Störungen eines Organs mit solchen

besonders vielfältigen und in den ganzen Stoffwechsel eingreifenden Funktionen sich per se nur in den genannten zwei Krankheitsbildern äussern sollten. Wie sich wohl von selbst versteht, bedürfen wir, um die Pathologie der Schilddrüse begreifen zu können, einer möglichst vollständigen Einsicht in die Physiologie dieses Organs, und ist auch unsere Kenntnis dieses letzteren weit davon entfernt, vollständig zu sein, so verfügen wir doch über ein hinreichendes, ziemlich feststehendes Tatsachenmaterial, das uns instand setzt, uns einigermaßen einen Begriff von der sehr wichtigen und komplizierten Schilddrüsenfunktion zu bilden, sei es auch, dass viele Tatsachen noch mehr oder weniger undetailliert und ausschliesslich experimentell festgestellt sind, während das Feinere der Sache, besonders der Chemismus der Thyreoidea, noch stets in ein fast vollkommenes Dunkel gehüllt ist. Aus zahlreichen Tierversuchen ist wohl mit grosser Sicherheit hervorgegangen, dass die Schilddrüse in erster Linie der Regulator und Akzelerator des gesamten Stoffwechsels ist; und dies wahrscheinlich mit Hilfe des chromaffinen Systems und des infundibulären Teiles der Hypophyse. Eppinger, Falta und Rudinger zeigten an, dass bei schilddrüsenlosen Tieren der Eiweissumsatz im Hungerzustand viel niedriger ist als bei normalen hungernden Tieren; bei grossen Hunden geht diese Abnahme, wenigstens während der ersten Periode nach der Thyreoidektomie (solange noch keine akzessorischen Drüsen vikariierend hypertrophiert sind), bis auf ungefähr die Hälfte des normalen Umsatzes herunter. Auch kann nach Thyreoidektomie die Zufuhr von Kohlenhydraten und Fetten den Eiweissumsatz nicht oder nahezu nicht erniedrigen, während dieses bei normalen Verhältnissen wohl der Fall ist. Weiter verursacht Thyreoidektomie eine starke Herabsetzung der Assimilationsgrenze für Traubenzucker, so dass Einspritzung einer 20proz. Zuckerlösung (5—7 Gramm Zucker per Kilogramm Tier) bei schilddrüsenlosen Hunden eine starke und langdauernde Glykosurie hervorruft. Die genannten Forscher schreiben jedoch auf Grund ihrer Versuche diese Glykosurie nicht dem Fortfallen der Thyreoidfunktion zu, da die Erscheinung nicht nach reiner Thyreoidektomie auftritt, doch nur nach der sogenannten kompletten Thyreoidexstirpation, d. h. Entfernung der Schilddrüse und der gesamten Epithelkörperchen. Das Herabsinken der Assimilationsgrenze für Traubenzucker würde also gebunden sein an das Fortfallen der Parathyreoidfunktion. Über diesen letzten Punkt besteht allerdings noch keine vollkommene Sicherheit. Wohl steht fest, dass ausser dem Eiweiss- und Kohlenhydratstoffwechsel auch der Fett- und Salzstoffwechsel mehr oder weniger stark abnehmen nach Thyreoidektomie: die Magnesium-, Chlor- und Phosphatausscheidung im Harn wer-

den geringer; gleichfalls die Kalkausscheidung in den Fäzes. Wird das Tier mit Thyreoidpräparaten gefüttert, so nehmen diese Ausscheidungen wieder zu und erreichen wieder die normale Höhe. Ferner wies Magnus Levy nach, dass nach Thyreoidektomie der Gaswechsel in den Lungen abnimmt, so dass auf diese Weise durch Athyreoidie der Stoffwechsel verzögert wird.

Von sehr grossem Belang ist ausserdem, dass die Schilddrüse, die durch den Nervus sympathicus innerviert wird (und vielleicht noch Zweige aus dem Nervus vagus empfängt), ausserdem auf den letzteren zurückwirkt und in ihm einen Tonus unterhält. Thyreoidektomie verursacht Sympathikushypotonie, die sich äussert in Zirkulationsstörungen und in trophischen bzw. sekretorischen Störungen der Haut usw. Laut einiger Forscher ist denn auch nach Thyreoidektomie eine deutliche Herabsenkung des Blutdrucks wahrzunehmen und es enthält das Blutserum schilddrüsenloser Tiere Substanzen, die, bei andern Tieren eingespritzt, blutdruckerniedrigend wirken. Einerseits wirkt also die Schilddrüse akzelerierend auf andere Drüsen mit innerer Sekretion, u. a. auf das chromaffine System und den infundibulären Teil der Hypophyse, doch dagegen hemmend auf andere Organe, z. B. auf das Pankreas, während andererseits die Thyreoidea und der Sympathicus in Wirklichkeit eine Art geschlossenes System bilden, wobei die eine tonisierend und akzelerierend auf die andere einwirkt: der Sympathicus innerviert die Schilddrüse und befördert die sekretorische Funktion des Organs, während gegenseitig die Schilddrüse einen tonisierenden Einfluss auf den Nervus sympathicus ausübt. Die Schilddrüsenfunktion kann also nicht als ganz selbständig betrachtet werden, doch bildet sie einen Unterteil eines sehr komplizierten Systems, da die Thyreoidea zusammenarbeitet mit verschiedenen anderen Drüsen und mit dem Sympathicus, und also ein wichtiges regulierendes Zentrum des vegetativen Nervensystems bildet. Biedl sagt darüber folgendes: „Diese Organe (die Drüsen mit innerer Sekretion) stehen in zweifachen Beziehungen zum vegetativen Nervensystem. Einerseits wird jedes von ihnen durch einen bestimmten Teil des vegetativen Nervensystems innerviert, und andererseits wirkt das innere Sekret der Drüse wieder auf den Tonus des entsprechenden Nerven ein. Die stoffwechselfördernde Gruppe hat eine sympathische Innervation und erregt sympathische Fasern, während sie gleichzeitig die autonomen Nerven hemmt. Umgekehrt besitzt die retardative Gruppe eine autonome Innervation und wirkt autonom akzelerierend und sympathisch hemmend. Besonders für die Schilddrüse wird eine doppelte Innervation, nämlich eine autonome und eine sympathische, angenommen, und eine Einwirkung des Schilddrüsensekrets auf beide

Anteile des vegetativen Nervensystems postuliert.“ So Biedl, aus dessen Auffassung ganz deutlich hervorgeht der sehr innige Zusammenhang zwischen Schilddrüse und Sympathicus, und besonders der Einfluss, welche der letztere von der ersteren erfährt. Ist also die Schilddrüse mehr oder weniger insuffizient, dann muss sich oder kann sich wenigstens dieses abspiegeln in sekundären Störungen im sympathischen System. Dies ist für die Pathologie von besonders grossem Belang, da wir, wie später ausführlich auseinandergesetzt werden soll, oft die Hypothyreoidie herleiten (oder wenigstens vermuten) können aus den vorhandenen trophischen und anderen Störungen, die wir als Folge der Sympathikushypotonie auffassen.

Mehr oder weniger im Verbande mit dem akzelierenden Einflusse, den die Schilddrüse auf den gesamten Stoffwechsel ausübt, stehen noch verschiedene Tatsachen und Ergebnisse der Tierversuche. So weist z. B. Marbé auf den von der Schilddrüse auf die Darmsaftsekretion ausgeübten Einfluss hin: bei Tieren trat nach Schilddrüsenfütterung eine starke Vermehrung der Darmsaftsekretion auf, selbst bis auf ungefähr das Doppelte der normalen Menge. Hört die Schilddrüsenfütterung auf, so sinkt die Menge des Darmsekrets sogleich wieder auf das Normale.

Ferner soll, laut Fassin, die Schilddrüse die Bildung von Alexinen befördern und die antibakterizide und hämolytische Kraft des Blutes erhöhen, so dass Hypothyreoidie zum Sinken der genannten Eigenschaften leiten soll. Andere Forscher, u. a. Roger und Garnier, Marbé u. a. ziehen aus ihren Experimenten den Schluss, dass Hypothyreoidie zur Verminderung der Opsoninebildung im Blute Anlass gibt. Schliesslich ist noch von Interesse die von Walter u. a. festgestellte starke Verzögerung in der Regeneration der peripherischen Nerven bei schilddrüsenlosen Tieren.

Zahlreiche Untersucher haben, wie bereits mitgeteilt ist, den kräftig akzelierenden Einfluss der Schilddrüse auf den allgemeinen Körperstoffwechsel festgestellt, und zwar durch den Nachweis, dass dieser letztere bei Hypo- und Athyreoidie sehr stark verzögert und verringert ist. Wichtige Untersuchungen von Juschtschenko haben unsere Kenntnis in dieser Hinsicht noch bemerkenswert erweitert. Er wies nach, dass die Bildung verschiedener wichtiger Fermente des intermediären Stoffwechsels direkt von der Schilddrüsenfunktion abhängig ist. Hauptsächlich die Bildung von Nuklease und von Katalase liess nach Thyreoidektomie stark nach, um wieder auf die normale Höhe zu steigen, wenn das schilddrüsenlose Tier mit Schilddrüsenpräparaten gefüttert wurde. Bereits in einer früheren Mitteilung hatte Juschtschenko auf den aktivierenden und akzelerierenden Einfluss gewiesen, den die

Schilddrüse auf die Sekretion und Wirkung von Lipase und Peroxydase ausübt. Er kommt also auf Grund seiner eingehenden Tierexperimente zum Schluss, dass die Schilddrüse einen ausserordentlich wichtigen Einfluss, den man als fördernd und aktivierend bezeichnen kann, auf die Bildung und die Wirkung vieler (vielleicht selbst aller) Fermente des Tractus intestinalis und des intermediären Stoffwechsels ausübt.

Bereits früher war von Lévi und Rothschild auf Grund klinischer Beobachtungen die Meinung ausgesprochen, dass die Schilddrüse der allgemeine Regulator und der Akzelerator sowohl der „Diastases de nutrition“ als der „Diastases de défense“ sein solle, welche letzteren eine wichtige, schützende Rolle bei vielen Autoinfektionen spielen sollen. Auch Stépanoff hat auf diesen hervortretenden Teil der Schilddrüsenfunktion gewiesen, nämlich auf das Aktivieren und Akzelerieren der natürlichen Abwehrmittel des Organismus. Alle diese genannten Forscher kommen also sowohl auf Grund experimenteller Untersuchungen oder auch auf Grund klinischer Beobachtungen zum Schlusse, dass die Schilddrüse die Zentrale ist, in der alle fermentativen Prozesse des Organismus geregelt und gefördert werden.

Auch dieser Teil der Schilddrüsenfunktion ist von aussergewöhnlicher Bedeutung: unser ganzer Haushalt, der gesamte Stoffwechsel und die zahllosen Prozesse des Auf- und Abbaus, die ununterbrochen in unserem Körper stattfinden, das alles steht unter der direkten Verwaltung der Schilddrüse. Und die zahllosen Fermente, die in allen unseren Körpersäften zu finden sind, und die von Claude-Bernard die „Lebensträger“ genannt sind, sie alle sind von der Schilddrüsenfunktion abhängig und ihr unterworfen.

Dass diese wichtige Funktion der Thyreoidea, nämlich das Akzelerieren zahlreicher Fermentationsprozesse bei Insuffizienz des Organs, eine wichtige Abspiegelung in der Pathologie finden müsste, versteht sich wohl von selbst. Bei der Besprechung unserer Fälle komme ich auf diesen Punkt nebenbei noch zurück.

Ferner ist noch viel gesprochen und gestritten über die entgiftende Wirkung, die die Schilddrüse auf die in die Zirkulation geratenen Toxine ausüben soll (Notkin, Blum und viele andere). Besonders hat Trendelenburg auf chemischem Wege nachzuweisen versucht, dass bei Athyreoidie toxische Substanzen in die Blutbahn gelangen und dort durch die Azetonitrilreaktion chemisch nachzuweisen sind. In der Tat erwecken die nach kompletter Thyreoidektomie auftretenden Erscheinungen stark den Eindruck, als beruhten sie auf einer Intoxikation (epileptische und Tetanieanfälle usw.), während die psychischen Störungen, die bei stark ausgesprochener Hypothyreoidie

wie beim Kretinismus und bei Myxödem vorkommen, gleichfalls nur als Intoxikationserscheinungen aufgefasst werden können. Doch daraus folgt noch meiner Meinung nach keineswegs, dass die Thyreoidea direkt auf die in die Zirkulation gelangten Toxine entgiftend einwirken soll. Es scheint mir einfacher und zugleich rationeller, alle diese Erscheinungen (Anfälle von Tetanie und Epilepsie, psychische Störungen wie Schwindelgefühl, Benommenheit, Demenz usw.) als die Folge von Intoxikation durch unvollkommen abgebaute Stoffwechselprodukte zu betrachten, unter denen verschiedene, wie bekannt ist, die zu den vollkommen normalen Zwischenprodukten gehören, giftig sind, so u. a. die Aminosäure und verschiedene andere Eiweissabbauprodukte. Nun ist es wohl wahr, dass (wenigstens vermutlich) bei Insuffizienz der Schilddrüse diese giftigen Produkte in die Blutbahn geraten und also toxisch auf das Zentralnervensystem einwirken können, aber die Schilddrüse wirkt nicht direkt auf diese Stoffe ein: funktioniert das Organ normal, dann werden diese Zwischenprodukte mittels fermentativer Prozesse weiter abgebaut und also unschädlich gemacht, bevor sie Gelegenheit haben, in die Zirkulation zu geraten und sich also allmählich im Zentralnervensystem anzuhäufen. Dies gilt auch für die endogenen Intoxikationen, die als Folge der Hypothyreoidie anzusehen sind. Man muss jedoch zugeben, dass die Möglichkeit eines aktiven Eingreifens der Schilddrüse bei exogenen Intoxikationen durchaus nicht ausgeschlossen ist. Biedl erwähnt die Versuche von Reid Hunt, aus denen wohl unverkennbar hervorgeht, dass Mäuse, die mit geringen Mengen trockener Schilddrüsenpräparate gefüttert waren, ein viel höheres Widerstandsvermögen gegen subkutane Einspritzungen mit Methylzyan ( $\text{CH}_3\text{CN}$ , Azetonitril) hatten; diese so behandelten Tiere konnten zwei- bis dreimal mehr Gift vertragen, als die nicht vorbehandelten. Eine derartige Erhöhung der Resistenz gegen Gifte bei Thyreoidfütterung schien nur bei Mäusen zu bestehen, und speziell bei Einspritzung von Azetonitril. Verschiedene andere Tiere zeigten bei Thyreoidfütterung durchaus keine Erhöhung der Resistenz gegen verschiedene Gifte, doch im Gegenteil eine verminderte Resistenz, unter anderm sehr deutlich gegenüber Morphinum. Doch diese Ergebnisse sind nicht feststehend; einige Forscher legen dar, dass die letale Dosis Morphinum für schilddrüsenlose Ratten dieselbe ist wie für normale Tiere.

Gehen wir nun zur Pathologie der Schilddrüse und zwar besonders zur Insuffizienz über. Dabei lassen wir diejenigen Fälle ausser Betracht, bei denen die Schilddrüsenfunktion zu einem solchen Minimum gesunken ist, dass wir wohl von Athyreoidie sprechen können. Diese Fälle zeigen die klinischen Erscheinungen von Kretinismus,

Myxödem, Cachexia strumipriva usw. Auch lassen wir ausser Besprechung die verschiedenen Formen der angeborenen oder in frühester Jugend aufgetretenen Schilddrüseninsuffizienz, wobei wir ziemlich auseinandergehende klinische Bilder zu sehen bekommen können, wie Nanismus, Infantilismus, endemischer Kretinismus, kongenitales Myxödem, Mikromelie und die verschiedenen Formen von Chondrodystrophie.

Es ist unsere Absicht, uns auf die Fälle der Hypothyreoidie der Erwachsenen zu beschränken. Und dann muss zu allererst festgestellt werden, dass zwischen der normal funktionierenden Schilddrüse und den äussersten Graden der Insuffizienz (Myxödem, Kretinismus) sich eine sehr ausgedehnte Gruppe von mehr oder weniger leichter Funktionsverminderung befindet, die sich in sehr auseinandergehenden und unähnlichen Störungen und Erscheinungen äussert.

Es ist das grosse Verdienst Hertoghes gewesen, als erster die Aufmerksamkeit auf diese leichtere und darum gutartige Form der Schilddrüseninsuffizienz gelenkt zu haben, die er als „hypothyreoidie bénigne chronique“ betitelt. Lévi und Rothschild, die man ebenfalls zu den Bahnbrechern auf dem Gebiete der Schilddrüsenpathologie rechnen kann (sie sind, meine ich, die ersten, welche bestimmte Formen der Migräne beschrieben haben als die Folge der Hypothyreoidie, und sie besprechen denn auch ausführlich die „migraine thyroïdienne“), schlagen denn auch vor, vom „Hertogheschen Syndrom“ zu sprechen. In der Tat ist diese kleine, dem Verdienste Hertoghes gewidmete Huldigung, von dem man meines Erachtens bis jetzt in der Schilddrüsenliteratur zu wenig Kenntnis genommen hat, mit vollem Rechte gebracht. Unter dem Syndrom Hertoghes, wie er selbst es beschrieben hat, haben wir dann zu verstehen eine Kombination meist allgemeiner Erscheinungen, wie Lustlosigkeit, Schüttel- und Unwohlsgedühl, Stuhlverstopfung, Appetitmangel, Haar- und Zähneausfall, Gelenkschmerzen und bei Frauen Metrorrhagie; meistens auch trockene Haut und bisweilen spröde, leicht brechende Nägel. (In einigen der von Hertoghe angeführten Fällen darf man daran zweifeln, dass das Bild wohl ganz auf die Hypothyreoidie zurückzuführen ist, da unter den Erscheinungen auch Varices und Ptosis gemeldet werden.)

Doch in den übrigen Fällen ist das Hertoghesche Syndrom meist wohl in ziemlich derselben Form vorhanden. Und dass hier in der Tat Hypothyreoidie im Spiel ist, hält Hertoghe durch die Therapie bewiesen: wurden diesen Kranken Schilddrüsenpräparate eingegeben, so reagierten sie darauf mit sehr merkbarer Besserung und oftmals mit vollkommener Heilung. Dabei nimmt Hertoghe als feststehend an, dass Schilddrüsenpräparate ausschliesslich bei Hypothyreoidie, aber bei keiner einzigen anderen Erkrankung günstig wirken, so dass das

Ergebnis der Behandlung als ein vollkommen zuverlässiges Diagnostikum anzusehen ist. Diese Begründung ist, wie ich auf Grund der Ergebnisse meiner eigenen Untersuchungen annehmen darf, wohl richtig, doch soll sie m. E. nur als ein zeitliches Hilfsmittel dienen, das am liebsten so schnell wie möglich durch rein wissenschaftliche Diagnostika ersetzt werden muss, welche man durch Laboratoriumsversuche erhält, und die vollkommen unabhängig von den Ergebnissen der Behandlung sind. Doch das Aufspüren und Feststellen der gewünschten Angaben wird wohl noch sehr lange ein frommer Wunsch bleiben: erst wenn wir gut und sicher wissen, welche Substanzen (es seien chemische Körper, es seien Fermente) die Schilddrüse durch innere Sekretion in die Blutbahn bringt, und wenn wir dann ausserdem noch diese Substanzen quantitativ im Blut (am liebsten in einer kleinen Menge) bestimmen können, erst dann und auch nicht eher werden wir auf vollkommen unumstössliche Gründe hin die Insuffizienz der Schilddrüse und deren Grad feststellen können. Und hierüber mache man sich keine Illusionen: bereits ist ja darauf gewiesen, dass von Fürth und andere Forscher keineswegs überzeugt sind, dass das von Oswald gefundene Jodothyreoglobulin in der Tat die Substanz ist, die durch die Schilddrüse in die Zirkulation gebracht wird. Und hinsichtlich anderer Substanzen ist unser Zweifel noch viel stärker: Thyreoidin und Thyreojodin sind fest und gewiss Kunstprodukte, die, wiewohl sie offenbar wohl teilweise den akzelerierenden Einfluss der Schilddrüse ausüben können, in mancher Hinsicht eine ganz andere Wirkung haben, als der frische Pressaft der Schilddrüse. So wiesen Asher und Flack nach, dass es möglich ist, durch Bereitung von Extrakten aus frischen, feingeriebenen Schilddrüsen die wirksamen Bestandteile zu erhalten, und dass diese ganz anders wirken als Thyreoidin und Thyreojodin, da durch diese Substanzen keine Erhöhung der Erregbarkeit des Nervus depressor und keine Verstärkung der Adrenalinwirkung hervorgerufen werden, was durch die frischen Schilddrüsenextrakte wohl zustande gebracht wird. Dagegen veranlassen diese letzteren keine Pulsbeschleunigung, und wie als allgemein bekannt angenommen werden kann, geben sowohl getrocknete Schilddrüsentabletten wie auch Thyreoidin wohl dazu Anlass. Die Ergebnisse meiner Versuche schliessen sich dem vollkommen an: stets wandte ich frisch bereiteten Pressaft an (und dies ist zugleich ein wässriger Extrakt, den ich durch langes Schütteln feingeriebener Schilddrüsen mit Wasser von 30° erhielt), und dabei ergab sich, dass es unmöglich ist, durch Eingabe dieses Pressaftes, selbst in sehr grosser Menge, Pulsbeschleunigung hervorzurufen. Auch Abmagerung, die doch fast immer bei lange dauerndem, sei es auch geringem Gebrauche getrock-



neter Schilddrüsenpräparate eintritt, sowohl wie beim Gebrauch der genannten chemischen Präparate (auch bei Menschen, die durchaus nicht an Fettsucht leiden), sah ich niemals, selbst nicht nach jahrelanger Anwendung meines Pressaftes.

Auch Weiss und Labeé kommen zum Schlusse, dass die frische Schilddrüse anders wirkt als die getrockneten Präparate: sie machten ausführliche Untersuchungen bei Hunden hinsichtlich des Einflusses der Schilddrüse auf den Gaswechsel in den Lungen. Sie schliessen aus ihren Versuchen, dass die Eingabe frischer Schilddrüsen bei ihren Versuchstieren eine bemerkenswerte Zunahme des Gaswechsels in den Lungen verursacht, während diese nach Eingabe getrockneter Schilddrüsenpräparate vollkommen ausblieb. Dasselbe war gleichfalls von Jaquel und Svenson festgestellt, während Magnus Levy behauptet, dass bei einem länger fortgesetzten Gebrauch auch die getrockneten Präparate diese Erhöhung des Gaswechsels zustande bringen. In jedem Fall jedoch fanden Weiss und Labeé unter genau denselben Umständen einen sehr deutlichen Unterschied zwischen der Wirkung der frischen und der getrockneten Schilddrüse, einen Unterschied, den sie nicht erklären können.

Aus den genannten Gründen darf man denn als sicher annehmen, dass wir von der chemischen Zusammensetzung der essentiellen Substanzen der Schilddrüse noch nichts wissen; wie weit sind wir denn nicht entfernt von der qualitativen und quantitativen Bestimmung dieser Stoffe im Blut! Nun sollte man, unter Hinweis auf die sehr wichtigen Befunde Juschtschenkos, dass nämlich der Gehalt verschiedener Organe an bestimmten Fermenten, so u. a. Nuklease und Katalase, direkt abhängig von und proportional zu der Schilddrüsenfunktion ist, vielleicht meinen können, dass man wenigstens einigermaßen eine Einsicht in die Schilddrüsenfunktion erlangen könnte, wenn man eine quantitative Bestimmung dieser Fermente darstellte. Doch auch in dieser Richtung stösst man unmittelbar auf grosse Beschwerde: Katalase kommt im Blut vor, doch die Methoden für quantitative Bestimmung (auch das Abderhaldensche Verfahren) sind noch so kompliziert und es kleben noch zu viele Fehlerquellen daran, als dass man es für möglich halten kann, in einer kleinen Menge Blut eine zuverlässige Katalasebestimmung darzustellen. Und mit Nuklease befinden wir uns noch in viel ungünstigeren Verhältnissen: das Ferment kommt in der Leber, dem Gehirn, der Milz, den Testikeln und in den Nieren reichlich vor, doch gerade das Herz und das Blut sind an diesem Ferment sehr arm. Und nun möge es wahr sein, dass man von einer ganzen Leber, feingerieben und in einem Liter Wasser extrahiert, wie es Juschtschenko bei seinen Versuchstieren

tun konnte, eine ziemlich zuverlässige Nukleasebestimmung ausführen kann, aber eine geeignete Methode, die man in der Klinik anwenden kann und die einwandfreie Ergebnisse liefert, besitzen wir bis jetzt noch nicht. Vorläufig müssen wir uns also mit Hertoghes Auffassung zufrieden stellen und annehmen, dass Thyreoidpräparate (am liebsten in der Form des von uns angewandten frischen Pressaftes, da dies die physiologische Schilddrüsenfunktion genau nachmacht) nur günstig wirken in Fällen der Hypothyreoidie, und dass also alle Fälle, bei denen diese Behandlung auffallend gute Ergebnisse zeitigt, als Insuffizienz der Schilddrüse angesehen werden müssen.

Bei einer solchen Methode ist es natürlich immerhin möglich, dass einige Fälle, die als Hypothyreoidie gebucht sind, in der Tat nicht dazu gehören. Ich habe denn auch, aus Mangel an besserem, Hertoghes Begründung befolgt und dabei soviel wie möglich Kontrollversuche vorgenommen, und zwar in dem Sinne, dass ich stets danach getrachtet habe, auch auf anderem Wege dieselben therapeutischen Ergebnisse zu erzielen. Besonders mit den anderen Drüsen mit innerer Sekretion habe ich sehr viel experimentiert, und nicht nur die im Handel vorkommenden getrockneten Präparate angewandt, sondern immer einen Pressaft aus frischen Organen verfertigt. Nur die Fälle, bei denen durch Schilddrüseneingabe Resultate erzielt waren, die bei jeder anderen Therapie, welche auch immer, ausgeblieben, habe ich als die Folge der Hypothyreoidie betrachtet. Nun wird vielleicht Hertoghes ausführliche Monographie auf manche den Eindruck machen, dass er zuviel Erscheinungen als die Folge der Hypothyreoidie ansieht, und auch andere Forscher haben zu diesem Krankheitsbilde noch wieder ganz andere Erscheinungen als die der „hypothyroidie bénigne chronique“ Hertoghes gerechnet, so dass Bauer denn auch in Verzweiflung gerät und sagt, dass augenblicklich wohl fast keine Krankheitserscheinung zu denken ist, die nicht als die Folge der Hypothyreoidie angesehen wird. Dabei weist er darauf hin, dass die guten Ergebnisse der Thyreoidbehandlung nicht ausschlaggebend zu sein brauchen, da sie ebensogut durch das in den Schilddrüsenpräparaten vorhandene und organisch gebundene Jodium hervorgerufen sein können. Dieses Argument scheint mir jedoch sehr schwach zu sein und ausserdem sehr leicht zu widerlegen: wäre das gute Resultat dem organisch gebundenen Jodium zuzuschreiben, dann müsste man durch Kontrollversuche ganz leicht nachweisen können, dass organische Jodpräparate ebenso gute Ergebnisse zeitigten wie Thyreoidpräparate. Ich habe aber niemals in den Fällen, wo Schilddrüseneingabe offensichtliche Besserung erzeugte, etwas mit organischen Jodverbindungen erreichen können.

Wenn ich auch gern zugeben muss, dass wir keine zuverlässigen Mittel besitzen, um die Hypothyreoidie unumstösslich festzustellen, so bin ich doch fest davon überzeugt, dass das Gebiet dieser Erkrankung noch viel grösser ist, als Hertoghe angegeben hat, und dass Bauers Klage über die endlose Ausdehnung des Gebietes dieser Erkrankung grösstenteils unbegründet ist. Natürlich gebe ich zu, dass hin und wieder Symptome zu unrecht ihr auf die Rechnung gesetzt sind, aber trotzdem steht es für mich fest, dass die Hypothyreoidie eine ausserordentlich grosse Mannigfaltigkeit von Erscheinungen hervorrufen kann, und das darf uns, angesichts der besonders komplizierten, wichtigen und vielseitigen Funktion der Schilddrüse, keineswegs verwundern. Immerhin reguliert und akzeleriert die Schilddrüse den gesamten Stoffwechsel und macht sich also in allen, selbst in den kleinsten Unterteilen unseres Haushaltes geltend; sie übt einen akzelerierenden Einfluss aus auf die Hypophyse und die Nebennieren, hemmt das Pankreas und unterhält einen Tonus im sympathischen System. An einer solchen besonders komplizierten Funktion kann natürlich selbstverständlich in zahllosen Arten etwas defekt sein, und dabei ist es sehr wahrscheinlich, dass, da ja die Schilddrüse vermutlich verschiedene Substanzen mit verschiedenen Funktionen in die Zirkulation bringt, bei der Hypothyreoidie einmal dieser, ein andermal jener oder aber ein dritter oder vierter Unterteil der Funktion beschädigt ist. Wenigstens waren bei meinem Material Fälle mit ausschliesslich Sympathikusstörungen, andere mit ausschliesslich Stoffwechselstörungen und wieder andere mit ausschliesslich Intoxikationserscheinungen (vermutlich aufzufassen als Folge von Hypofermentation des intermediären Stoffwechsels), so dass ich aus diesem Grunde zu der Annahme veranlasst wurde, dass die Hypothyreoidie nicht immer dieselbe Art der Funktionsstörung mit ausschliesslich quantitativer Verschiedenheit darstellt, sondern dass wir dabei annehmen müssen die Möglichkeit einer auch qualitativen Verschiedenheit in dem Sinne, dass nicht immer dasselbe Sekretionsprodukt ungenügend abgeschieden wird, und also nicht immer die Funktion in denselben Unterteilen beschädigt ist.

Wie bereits gesagt, betrachte ich das Gebiet der Hypothyreoidie als weit ausgedehnter, als es bis jetzt angenommen wurde, und rechne ich auf Grund meiner therapeutischen Experimente verschiedene Erscheinungen und Symptomenkomplexe, die bis jetzt nicht als thyreogenen Ursprungs bekannt sind, zu den Folgen der Hypothyreoidie, wie aus dem hier folgenden Schema hervorgehen soll:

## Schematische Übersicht der Erscheinungen von chronischer, benigner Hypothyreoidie der Erwachsenen.

### A. Primäre oder direkte Syndrome:

1. einfache Verminderung der Magen- und Darmsekretion oder Hypofermentation des Tractus intestinalis („nervöse Dyspepsie“).
2. Stoffwechselstörungen in der Form unvollkommener Abbau, oder auch unvollkommenen Salzstoffwechsels (zu geringe Exkretion bestimmter Salze), Verzögerung des Stoffwechsels:
  - a) einige Formen von Gicht, gichtische Diathese, Ischias usw.,
  - b) allgemeine konstitutionelle Fettsucht,
  - c) Dercumsche Krankheit.
3. Intoxikationserscheinungen (vermutlich infolge von Hypofermentation des intermediären Stoffwechsels):
  - a) genuine (thyreogene) Migräne,
  - b) genuine (thyreo-parathyreogene) Epilepsie,
  - c) nervöse Störungen, die in das klinische Bild der Neurasthenie passen,
  - d) psychische Störungen, kurzweg anzudeuten als leichte Fälle von Dementia praecox,
  - e) klimakterische Störungen.

### B. Sekundäre oder indirekte Syndrome, zusammenzufassen als Sympathikushypotonie:

- a) trophische und zirkulatorische Störungen der Haut, der Nägel und des subkutanen Zellgewebes (Form der Raynaudschen Krankheit, Herpes gangraenosus usw.),
- b) das zircumskripte Hautödem,
- c) verringertes oder aufgehobenes Regenerationsvermögen der Haut.

### C. Mischformen:

Hierunter ist m. E. unterzubringen das Myxödem, das eine Kombination der Erscheinungen B. b. und A. 3. d. darstellt.

Wenn man dieses Schema, das wie alle anderen unvollständig und mangelhaft ist (da ja bald Fälle gefunden werden könnten, die in keine der vielen Fächer dieses Schemas genau passen), betrachtet, so fällt sogleich die aussergewöhnliche Verschiedenheit und die sehr voneinander differierende Morphologie der von mir als thyreogen aufgefassten Erscheinungen und Syndrome auf, und es ist auch in der Tat diese Verschiedenheit so gross, dass bei vielen ernster Zweifel sich erheben wird, ob solche so differenten Krankheitsbilder wohl auf

dieselbe Ursache zurückzuführen seien, und ich höre bereits die Annahme äussern, dass ich von Einseitigkeit befangen bin und die heterogensten Syndrome unter einen Hut zu bringen suche. Von vornherein will ich diese Beschwerden gegen meine Auffassung widerlegen. An erster Stelle rechtfertigt die grosse Vielseitigkeit der Funktion der Thyreoidea die Annahme einer mindestens ebenso grossen Vielseitigkeit der Funktionsstörungen. Und an zweiter Stelle wünsche ich nur zu beweisen, dass alle im Schema angeführten Erkrankungen und Erscheinungen thyreogenen Ursprungs sein können, aber keineswegs dass sie es per se immer sein müssen. Dabei gelangen wir von selbst auf eine schwache Stelle in unserer Kenntnis der Pathologie: wir sprechen immer von Krankheiten, meinen aber in der Tat fast immer Symptomenkomplexe, während oft die eigentliche Krankheit, d. h. die Art, das Wesen und das Entstehen der Erscheinungen, uns vollkommen entgeht. Vor allem finden wir dies in der Psychiatrie sehr oft: allerlei Erscheinungen, die oft kombiniert auftreten, werden als eine Krankheit beschrieben, während meistens nicht einmal das primärkranke Organ bekannt ist. Erst wenn wir ganz genau wissen, welche Erscheinungen konstant bestimmten anatomischen und funktionellen Läsionen eines bestimmten Organes (oder eines Teiles desselben) entsprechen, erst dann dürfen wir von einer Krankheit reden. Und durch diese Lakune in unserer Kenntnis kommt es dann sehr häufig vor, dass Symptomengruppen, die morphologisch und also äusserlich viel einander gleichen, als eine bestimmte „Krankheit“ beschrieben werden, während in der Tat die Pathogenese in den verschiedenen Fällen sehr voneinander verschieden ist. Des öfteren bereits habe ich darauf hingewiesen, dass das, was wir Epilepsie nennen, keine Krankheit, doch nur ein Symptomenkomplex ist, der bei einer ausserordentlich grossen Reihe von Erkrankungen auftreten kann. Jede Epilepsie ist denn auch symptomatisch oder sekundär; zu den zahlreichen Alterationen, die den epileptischen Symptomenkomplex hervorrufen können, gehört auch die Hypothyreoidie. Diese thyreogene Epilepsie stimmt denn mit dem überein, was man unter genuiner Epilepsie verstehen muss, nämlich eine Krankheit ohne primäre Alterationen (welcher Art auch immer) im Gehirn. Was in der Literatur als „genuine“ Epilepsie beschrieben wird, ist jedoch oft ein Syndrom, das auf dieser oder jener zerebralen Ursache (meistens Meningoenzephalitis) beruht. Es ist schade, dass diese Fälle genuiner (thyreoparathyreogener) Epilepsie numerisch weit in der Minderheit sind: wären alle Epilepsien thyreogenen Ursprungs, dann würden sie alle gut heilbar sein, wie es mit den wirklich genuinen Fällen in der Tat der Fall ist. Und von Migräne kann man genau dasselbe sagen:

einige Fälle beruhen, wie ich bereits ausführlich dargelegt habe, ohne Zweifel auf Hypothyreoidie; demgegenüber steht jedoch, dass die grosse Mehrzahl der Fälle die Folge zahlloser anderer kausalen Momente ist (vieler organischen Gehirnerkrankungen, Krankheiten der Nase und dessen Nebenhöhlen, allerlei endogener und exogener Intoxikationen usw.).

Dasselbe kann, meine ich, von allen anderen im Schema genannten Syndromen gesagt werden: sie können auf Hypothyreoidie beruhen, doch sind keineswegs per se an diese gebunden, da sie auch von allerlei anderen Erkrankungen abhängig sein können. Speziell wies ich darauf hin, dass ich die Neurasthenie und die Dementia praecox durchaus nicht als thyreogenen Ursprungs betrachte. Im Gegenteil, ich glaube, dass die meisten Fälle von Neurasthenie nichts mit der Hypothyreoidie zu tun haben, während diese letztere nur in einigen Fällen die Ursache eines Syndroms ist, das wir bis jetzt nicht aus der grossen und heterogenen Gruppe der Neurasthenie absondern können. Von der Dementia praecox gilt dasselbe. Wie sogleich aus der Kasuistik sich ergeben wird, verfüge ich über einige Fälle, die klinisch den Eindruck einer leichten Dementia praecox machen und die ich dann auch nicht anders bezeichnen kann. Doch dass übrigens die zweifellose Dementia praecox eine Folge von Insuffizienz der Schilddrüse sein soll, ist gar nicht feststehend: einige Forscher, u. a. Lemei, hatten sehr günstige Resultate mit Thyreoidbehandlung der Dementia praecox, doch ich selbst war mit diesen Resultaten niemals besonders zufrieden. Andere, u. a. einige amerikanische Psychiater, meinen denn auch im Gegenteil mit einer Hyper- oder Dysthyreoidie zu tun zu haben und glauben denn auch gerade durch partielle Thyreoidektomie gute Ergebnisse erzielt zu haben. Von Gicht gilt dasselbe: es scheint nun wohl festzustehen, dass bestimmte Fälle von Gicht — vielleicht ist es richtiger von gichtischer Diathese zu sprechen — die Folge von Hypothyreoidie sind, doch es scheint mir ebenso festzustehen, dass Gicht ebensogut von anderen Störungen abhängig sein kann. Wahrscheinlich sollen wir unter den familiär auftretenden Fällen, wobei also erbliche Faktoren eine grosse Rolle spielen und äussere Einflüsse, wie Alkoholismus, weniger in den Vordergrund treten, die meisten Fälle thyreogener Gicht antreffen. Ebenso hat sich öfters herausgestellt, dass thyreogene Migräne erblich ist. In diesem Zusammenhange darf erinnert werden an die Auffassung Trousseaus, dass nämlich Gicht einen wichtigen Platz einnimmt unter den Komplikationen, die bei Migräneleidern auftreten können: „Gicht und Migräne sind Schwestern.“ Diesen Ausspruch unterschreibe ich vollkommen, in der Bedeutung, dass eine bestimmte Form der Gicht (die thyreogene) mit

einer bestimmten Art Migräne, nämlich der thyreogenen oder genuinen, pathogenetisch nahe verwandt ist.

Nach dieser Erörterung wird es deutlich sein, dass alle genannten Syndrome thyreogenen Ursprungs sein können, es aber nicht sein müssen.

Gehen wir nun zu einer kurzen Besprechung unseres Materials über.

#### 1. Einfache Herabsetzung der Magen- und Darmsekretion.

Frau X., 24 Jahre; ist seit ein paar Jahren verheiratet und hat ein Kind von ungefähr 6 Monaten. War früher immer gut gesund, und so weit es möglich war, dies zu erfahren, nicht erblich belastet. Wochenbett normal. War in letzter Zeit nervös, vermutlich unter dem Einflusse allerlei äusserer Umstände. Allmählich wurde ihr Appetit geringer, sie bekam selbst einen Ekel gegen das Essen, und konnte vor allem kein Fleisch mehr essen oder riechen, während sie dagegen früher niemals einen Widerwillen gehabt hatte. Gar bald musste Patientin dabei erbrechen, sogar selbst so stark, dass sie fast nichts mehr im Magen behalten konnte, sondern alles unmittelbar wieder ausbrach, so dass sie schnell und sehr stark abmagerte. Oft fiel dabei auf, dass die Nahrung — auch war sie einmal viel länger in dem Magen geblieben — vollkommen unverdaut wieder herauskam; auch Stückchen gekochtes Eiweiss kamen unverändert zurück.

Eine öfter angestellte Untersuchung des Mageninhalts nach einem Probefrühstück brachte zutage, dass niemals freie Salzsäure vorhanden war. Röntgenogramme zeigten nichts, was an Ulkus, Stenose oder welche anatomische Läsion auch (Dilatation, Pylorusspasmus) hätte denken lassen können. Ferner keine schmerzhaften Druckpunkte, bei Palpation ist nichts zu fühlen von Tumor, Infiltration oder Verhärtung. Diagnose: funktionelle Magenstörungen. Behandlung mit rektaler Einspritzung von Schilddrüsenpresssaft brachte ziemlich schnell eine stets weitergehende Besserung.

In diesem Falle, der früher höchst wahrscheinlich als „nervöse Dyspepsie“ betitelt wäre, haben wir also wahrscheinlich mit Hypothyreoidie zu tun, und ist der Gang der Geschehnisse wie folgt: Die deutlich vorhandenen emotionellen Momente wirken auf das sympathische System ungünstig ein und diese wieder in demselben Sinne auf die Thyreoidea; es entsteht Funktionsverminderung dieser letzteren und dadurch starke Reduktion der Salzsäure- und Fermentsekretion im Magen. Auch die während der langdauernden Brechperiode vorhandene Konstipation verschwand unter dem Einflusse der Thyreoidbehandlung.

Auch die bei Kindern so oft auftretenden Dyspepsien sind, wenigstens bei einem Teil der Fälle, die Folge einer vorübergehenden Hypothyreoidie. Es liegt wohl sehr auf der Hand, anzunehmen, dass bei Kindern, vor allem wenn sie stark wachsen, wohl zeitweise hohe Anforderungen an die Thyreoidea gestellt werden können, so dass diese dann während kürzerer oder längerer Zeit leicht insuffizient wird. Wenigstens ist es mir gelungen, in einigen Fällen, in denen

trotz sehr sorgfältiger Regelung der Diät und bei Abwesenheit von Infektionen doch mehr oder weniger periodische Magendarmstörungen mit Darmfäulnis auftraten, diese durch regelmässige Thyreoeingabe vollkommen zum Verschwinden zu bringen. Die in solchen Fällen vielfach angewendete Behandlung, Eingabe von sehr verdünnter Salzsäure per os, ist denn auch nur symptomatisch und irrationell und kann darum besser durch Thyreoidbehandlung ersetzt werden. Was die letzte betrifft, so habe ich immer dieselbe Behandlung (zugleich die m. E. ausschliesslich rationelle) angewendet, nämlich: rektale Eingabe frischen Pressaftes.

Gehen wir nun zur zweiten Gruppe über, nämlich zu denen, die überwiegend oder ausschliesslich Erscheinungen zeigen, die wir als Stoffwechselstörungen ansehen müssen. Natürlich ist hiermit nicht gemeint, dass in diesen Fällen die Hypothyreoidie vereinzelt Stoffwechselstörungen verursacht, aber wohl, dass für uns nur diese letzten wahrnehmbar sind, während höchst wahrscheinlich andere Folgen der Schilddrüseninsuffizienz unserer Andacht ganz entgehen.

Zu dieser grossen Rubrik möchte ich dann die Gicht rechnen (vielleicht ist es richtiger von einer gichtischen Diathese zu sprechen), die konstitutionelle Fettsucht und die Dercumsche Krankheit.

Eine echte Stoffwechselkrankheit ist sicherlich die Gicht, bei der Harnsäure in allerlei Geweben angehäuft wird; ich kann keineswegs ein Urteil fällen, ob Gicht stets dieselbe Pathogenese hat und immer die Folge von Hypothyreoidie ist. Ich hatte niemals Gelegenheit, Fälle mit vollständigem klinischen Bilde, nämlich mit den charakteristischen Gichttophis und mit den eigenartigen Anfällen usw., zu studieren. Doch ich habe wohl einige Fälle beobachtet, bei denen die Erscheinungen ganz und gar die Diagnose „leichte Form der Gicht“ rechtfertigten, und bei denen wir dann von einer gichtischen oder Azidumurikum-Diathese sprechen. Dabei habe ich von einer Bestimmung des Harnsäuregehaltes des Blutes abgesehen, da für eine solche Untersuchung eine ziemlich grosse Menge Blutes nötig ist, und ein solcher Versuch bei Kranken, die poliklinisch behandelt werden, wohl nicht möglich ist. Bei zwei der drei hier beschriebenen Fälle war, abgesehen von den Gichterscheinungen, ausserdem eine deutliche Neigung zur Adipositas festzustellen.

Wie allgemein bekannt ist, gehört die Ischias zu einer der viel vorkommenden Erscheinungen der Gicht; die Ischias ist die Folge von Harnsäureanhäufungen in den Ligamenta ileo-sacræ long. et brev. und deren Umgebung und beruht auf Zirkulationsstörungen und auf leichtem Druck, der auf die Äste des Plexus sacralis ausgeübt wird. Die Ischias ist also die direkte Folge der Gicht und steht in einem



mittelbaren ursächlichen Verbande mit der Hypothyreoidie. Und wie es wohl selbstverständlich ist, beruhen viele andere Fälle von Ischias auf zahlreichen ganz anderen Ursachen (dyskrasische und toxämische Zustände, Neuritides, Rückenmarkserkrankungen, Knochen- und Gelenkserkrankungen, Beckentumoren, Lues usw.), die mit der Hypothyreoidie weder direkt noch indirekt etwas zu tun haben.

Auch von der Gicht fand ich bis jetzt nirgends vermeldet, dass sie in bestimmten Fällen auf Hypothyreoidie beruhen solle. Doch liegt diese Annahme im Hinblick auf den innigen Verband zwischen Thyreidea und Stoffwechsel auf der Hand.

Ein paar Beispiele mögen näher erläutern, welche Fälle ich hierbei im Auge habe.

1. de M., 40 Jahre, Bauunternehmer. Kräftig gebauter Mann, mit ausgezeichnet entwickeltem Muskel- und Knochensystem. Stammt aus einer gesunden Familie, in der keine Gicht, aber wohl ein einziger Fall von Migräne vorkommt. Hat Anlage zur Adipositas, obwohl er niemals Alkohol trinkt und übrigens vollkommen mässig lebt. Seit vielen Jahren Klagen über wehe Schmerzen im Steiss, im Gesäss und in den Beinen, links stärker als rechts; ferner fortwährendes Gefühl der Müdigkeit in den Beinen. Objektiv ist wenig zu finden; die Ränder des Sakrums sind immer ziemlich druckempfindlich, links stärker als rechts; im Gebiete des Nervus cutaneus femoris post. (3. Ast des Plexus sacralis) besteht deutlich Hypästhesie und Hypalgesie, im Ischiadikusgebiet hier und da herabgesetztes Tastgefühl. Die Reflexe (sowohl Haut- als Sehnenreflexe) sind überall vorhanden und etwa normal. Nur der Fersenreflex ist beiderseits sehr niedrig. Trophische Störungen der Haut, des subkutanen Zellgewebes und der Nägel fehlen. Wohl hat Patient oft ein Kältegefühl in den Beinen; die Schweisssekretion ist niedrig. Lues wurde geleugnet; Wassermann negativ; die rohe Kraft ist überall sehr gut. Patient äussert seine Klagen bereits viele Jahre, hat sehr viel gedoktert, hat immer für einen Neurastheniker gegolten, hat dann auch reichlich Brom und zahllose andere Antineuralgika geschluckt, doch alles ohne eine Spur bleibenden Resultates. Ehrlich will ich bekennen, dass auch ich langdauernde therapeutische Versuche mit ihm gemacht habe, doch eine lange fortgesetzte Behandlung mit Elektrizität (Faradisation, „haute fréquence“, Vierzellenbad), mit Massage und mit heissen Bädern lieferte sehr geringen Erfolg. Schliesslich brachte mich seine Neigung zur Fettsucht, bei übrigens sehr einfacher Lebensweise, auf den Gedanken der Schilddrüseninsuffizienz, und die dabei passende Behandlung hatte gar bald viel bessere Ergebnisse, als alle früheren medikamentösen und mechanisch-physischen Behandlungen.

2. W., 48 Jahre, Rechtsanwalt. Stammt aus einer Familie von Gichtikern; in der Familie seines Vaters kommt vielfach Gicht und konstitutionelle Fettsucht vor, in der Familie seiner Mutter gleichfalls viel Gicht und ein Fall von Migräne; Neurosen und Psychosen kommen übrigens in der Familie der Eltern nicht vor. Patient selbst war immer kerngesund, verfügt über einen ausgezeichneten Intellekt und grosse Arbeitskraft, doch hatte er während seines langdauernden Aufenthaltes in Indien bei übrigens

sonst mässiger Lebensweise viel unter Fettsucht zu leiden, die bisweilen sehr stark und dadurch ausserordentlich hinderlich war. Nur durch „bestimmt, Hunger zu leiden“, wie Patient sich ausdrückt, konnte er die Fettsucht einigermaßen im Zaum halten. Ferner bekam er in Indien auch gar bald Gichtbeschwerden; er befolgte stets die ihm vorgeschriebene Diät, doch kränkelte er immer. Einige Kuren in Karlsbad brachten ihm nur zeitliche Besserung. Nun hat Patient vor allem Klagen über Ischias, die hauptsächlich rechts sitzt.

Patient ist ein kräftig gebauter Mann, bei dem objektiv wenig zu finden ist; er zeigt die bekannten schmerzhaften Druckpunkte der Ischias, die Ränder des Os sacrum sind sehr druckempfindlich, ebenso wie die zwei untersten Lendenwirbel. An den Haut- und Sehnenreflexen ist nichts besonderes wahrzunehmen. Trophische Störungen der Haut, der Haare, Nägel und des subkutanen Zellgewebes fehlen überall vollkommen. Lues wird negiert; Wassermann negativ. Patient lokalisiert seine Schmerzen hauptsächlich, doch nicht ausschliesslich im Ischiadikusgebiet; auch in Gebieten, die vom Plexus lumbalis mit Gefühlsfasern versehen werden, gibt Patient spontane Schmerzen an; so u. a. in der vom N. cutaneus femoris ant. ext. innervierten Hautpartie. Während in der Regel Kranke mit Neuralgien versichern, dass Wärme einen angenehmen und erleichternden Einfluss ausübt, gibt in diesem Falle Wärme gerade immer Anlass zur Verschlimmerung der Schmerzen.

Sorgfältige Diätregelung und allerlei physische Behandlungen, u. a. Massage und „haute fréquence“, geben nur eine teilweise, ziemlich bald wieder verschwindende Besserung. Dagegen bringt Thyreoidbehandlung eine viel grössere und ziemlich schnell auftretende bleibende Verminderung der Beschwerden.

3. van W., 42 Jahre, Kontorbeamter. Stammt aus einer gesunden Familie, in der keine Psychosen und Neurosen vorkommen; nur soll seine Mutter ein wenig nervös sein. Ist niemals schwerkrank gewesen und hat von Kinderkrankheiten nur Masern gehabt; keine Lues noch Gonorrhöe. Hat seit vielen Jahren Erscheinungen doppelseitiger Ischias und schmerzhaftes Füsse; gegen das letztere Übel hat er bereits Plattfusssohlen getragen, doch ohne irgendeinen Erfolg. Objektiv ist nicht viel zu finden: Patient zeigt die bekannten schmerzhaften Druckpunkte der Ischias, niedrige Fersenreflexe, keine Gefühlsstörungen, keine Störungen in der Motilität. Die Gelenke der Mittelfussknochen sind geschwollen und bei Druck sehr schmerzhaft, die Beweglichkeit hat stark abgenommen; diese Erscheinungen sind rechts deutlicher als links. Trophische Störungen fehlen, nur die Haut scheint etwas trocken; von Tabes und neuritischen Prozessen ist nichts zu finden, nervöse und psychische Erscheinungen nicht vorhanden. In diesem Falle wurde viel schneller als im ersten die richtige Therapie gefunden und an Hypothyreoidie gedacht. Die Schilddrüsenbehandlung hatte sehr gute Ergebnisse: sowohl die Ischiaserscheinungen als die arthritischen (auch die objektiv wahrnehmbare Schwellung und die verringerte Beweglichkeit) verschwanden schnell.

Höchst wahrscheinlich sind solche Fälle gar nicht so selten; wenigstens meldet Hertoghe bereits die Schwellung und Schmerzhaftigkeit der Gelenke als eine sehr häufig vorkommende Erscheinung

der Hypothyreoidie. Wie sich jedoch wohl von selbst versteht, beruhen zahlreiche andere arthritische Störungen nicht auf Hypothyreoidie, sondern auf allerlei Infektionen oder auf Intoxikationen mit Bakteriengiften. Mein bescheidenes Material hat mir keine Gelegenheit verschafft, zu untersuchen, welche klinischen Besonderheiten uns instandsetzen können, den thyreogenen Ursprung der Arthritis bereits festzustellen, bevor die Ergebnisse der Thyreoidbehandlung uns zu einem solchen Ausspruch ermächtigen.

Ferner werden allgemein die konstitutionelle Fettsucht und die Dercumsche Krankheit zu den thyreogenen Stoffwechselstörungen gerechnet. Was die erste betrifft, so komme ich ganz und gar zu demselben Ergebnis. Nur will ich darauf hinweisen, dass der vielverkündigte Ausspruch, dass die Thyreoidbehandlung (und damit wird stets Eingabe getrockneter Schilddrüsentabletten oder von Thyreojodin, Thyreoidin usw. gemeint) nur die konstitutionelle Fettsucht beeinflusst und nicht die erworbene Adipositas (infolge von Diätfehlern), nicht ganz richtig ist: zahlreiche Male hat sich mir ergeben, dass Thyreoidtabletten bei langdauerndem, wenn auch sehr mässigem Gebrauch per se immer zur Pulsbeschleunigung und auch zur Abmagerung Anlass geben, auch bei Personen, die keine Spur konstitutioneller Fettsucht zeigen. So habe ich oftmals Kranken, bei denen ihrer psychischen Störungen wegen eine lange fortgesetzte rektale Eingabe von Pressaft weniger gut durchzuführen war, Schilddrüsentabletten (zu experimentellen Zwecken) eingegeben, doch auch bei sehr mässigem Gebrauch (1—2 Tabletten à 0,2 Gramm per Tag) trat auf die Länge der Dauer doch immer einige Abmagerung und Pulsbeschleunigung auf, Erscheinungen, die bei Eingabe frischen Pressaftes, selbst in grossen Mengen, niemals zum Vorschein kamen. Wohl ergab sich, dass der Pressaft sehr wirksam ist bei konstitutioneller Fettsucht; trotz erhöhten Appetits, der unter dem Einfluss der Behandlung sich einstellte, wurde doch eine regelmässige Abnahme der Obesitas erreicht.

Fälle der Adipositas dolorosa (Dercum) habe ich niemals behandeln können; diese Erkrankung ist sehr selten, und darum kommt man nicht leicht zu einer eigenen praktischen Erfahrung in dieser Krankheit. Wie bekannt, treten bei dieser eigenartigen Krankheit sowohl allgemeine Adipositas wie zahlreiche zirkumskripte, subkutane und sehr schmerzhaftes Geschwülste auf; weiter oftmals Glukosurie, Muskelschwäche und bisweilen starke Apathie. Nur sehr wenige Fälle sind pathologisch-anatomisch untersucht; meistens wurden degenerative Strukturveränderungen in der Schilddrüse gefunden, und einige Male ein Karzinom der Hypophyse. Inwiefern in diesem letzten Falle die Schilddrüse von der Funktionsreduktion der Hypophyse gelitten

hat, ist nicht zu sagen. Wohl steht fest, dass die Hypophyse, die Thyreoidea und das chromaffine System in engem funktionellem Zusammenhang miteinander stehen. Auch ist bekannt, dass bei Hunden nach Hypophyseexstirpation regressive Veränderungen in der Schilddrüse auftreten. Schliesslich ist noch von Belang, dass oftmals bei der Adipositas dolorosa durch Thyreoideeingabe gute Ergebnisse erzielt wurden. Über Resultate mit Hypophysepräparaten ist nirgends etwas zu finden.

Übrigens gilt von der Fettsucht, wie von allen anderen hier besprochenen Syndromen und Erscheinungen, dass sie nicht per se thyreogenen Ursprungs zu sein braucht. Falta unterscheidet nicht weniger als vier Arten von Fettsucht, die alle auf Störungen in der inneren Sekretion beruhen sollen, nämlich:

1. die pankreatogene Form. Diese ist jedoch beim Menschen mit Sicherheit noch nicht festgestellt; allerlei Tatsachen und Wahrnehmungen weisen jedoch darauf hin, dass eine solche Form sehr wahrscheinlich wohl besteht;

2. die thyreogene Fettsucht. Falta sagt hierüber, dass diese Form durchaus nicht immer gleich leicht festzustellen ist, da andere Erscheinungen der Hypothyreoidie oft vollkommen fehlen. Die Diagnose wird jedoch sicher, wenn, wie so oft geschieht, die Thyreoidtherapie schnelle und auffallende Ergebnisse erzielt. Falta nennt denn auch die Eingabe von Schilddrüsenpräparaten eine Untersuchung nach dem Stande der Thyreoidfunktion,

3. die Dystrophia adiposo-genitalis. Diese beruht auf einer Hypophyseerkrankung, doch bei dem innigen Zusammenhang zwischen dem glandulären Teil der Hypophyse und der Thyreoidea könnte doch auch diese letztere durch das Fortfallen der Hypophysefunktion funktionell beschädigt sein. Doch spricht das gewöhnlich sehr geringe Ergebnis einer Thyreoidbehandlung bei dieser Form stark gegen den sekundär-thyreogenen Ursprung;

4. die epiphysäre Fettsucht. Auch das Bestehen dieser Form ist noch nicht absolut sicher, da bei den wenigen in der Literatur beschriebenen Fällen auch bisweilen an die Möglichkeit einer Hypophysenbeschädigung gedacht werden muss. Diese Fettsucht tritt auf u. a. bei Erwachsenen infolge Tumoren der Epiphyse.

Sehr wichtig für die Kenntnis der Hypothyreoidie ist die dritte Gruppe unseres Schemas, welche die Fälle umfasst, in denen allerlei Erscheinungen auftreten, die nicht anders betrachtet werden können als die Folge chronischer Intoxikation, hervorgerufen durch die Thyreoidinsuffizienz. Als erstes Syndrom ist dabei die genuine (thyreogene) Migräne erwähnt. Schon Hertoghe, dessen grosse Verdienste

auf dem Gebiete der Schilddrüsenpathologie ich bereits gemeldet habe, hat diese Form beschrieben; nach ihm haben Lévi und Rothschild in ihrer bereits genannten interessanten Monographie ausführliche Mitteilungen darüber gemacht, und weiterhin haben andere, meistens französische Forscher, von der „Migraine thyroïdienne“ Meldung gemacht. Doch allgemein hat diese Auffassung sich nicht Bahn gebrochen; Flatau macht nur so nebenbei davon Meldung und hat offenbar selbst solche Fälle nicht beobachtet, und es darf sicherlich Verwunderung erwecken, dass Falta, mit Biedl einer der grössten Kenner der Physiologie und Pathologie der inneren Sekretion, nichts über die thyreogene Migräne meldet und auch in seiner Literaturangabe die Mitteilungen Lévis und Rothschilds nicht anführt. Ich selbst verfüge über verschiedene Fälle rein thyreogener Migräne. Da ich diese bereits anderswo beschrieben habe und ich an derselben Stelle eine ausführliche Erklärung des Entstehens und des Wesens der thyreogenen Migräne gegeben habe, und zugleich auf den Parallelismus der Pathogenese verschiedener Arten Migräne und verschiedener Arten Epilepsie hingewiesen habe, soll hier nicht näher darauf eingegangen werden.

Weiter weise ich auf die ursprünglichen Mitteilungen von Hertoghe, Lévi und Rothschild u. a. hin. Nur will ich noch nebenbei die Andacht darauf lenken, dass das Nebeneinanderauftreten der Migräne und der Gicht bereits öfter festgestellt ist. Dabei wird denn oft als Erklärung vorausgesetzt, dass die Stoffwechselprodukte, die bei Gicht eine Rolle spielen, die Ursache der Migräne sein sollen. Dies ist m. E. nicht ganz richtig: in den Fällen, bei denen Gicht und Migräne kombiniert vorkommen, haben wir es mit zwei Syndromen zu tun, die beide die Folge derselben Erkrankung, nämlich Hypothyreoidie, sind.

Auch über die interessante chronische Autointoxikation, die wir genuine Epilepsie nennen, wollen wir hier nicht sprechen, da ich bereits früher ausführlich dargelegt habe, dass eine bestimmte Form der Epilepsie besteht, die ganz und gar mit dem Begriffe „genuine“ Epilepsie übereinstimmt (im Sinne Reynolds und Binswangers), die auf einem stark defekten Stoffwechsel infolge Hypothyreoidie (und Hypoparathyreoidie) beruht. Und diese Form der Hypothyreoidie ist m. E. die schwerste Äusserung der Intoxikation; infolge einer wahrscheinlich stark verringerten Intensität allerlei fermentativer Prozesse, sowohl im Darmtrakt als im intermediären Stoffwechsel, werden viele Zwischenprodukte des Nahrungsstoffwechsels und vermutlich ebenso sehr allerlei toxische Produkte unseres eigenen Zellstoffwechsels unvollkommen abgebaut und dadurch unzureichend entgiftet. Diese

Toxine häufen sich langsam in der Gehirnrinde an, und hat diese Anhäufung ihr Maximum erreicht, so erfolgt die Entladung, der epileptische Anfall. Bei genuiner Epilepsie finden wir also eine schwere Intoxikation, die fast regelmässig, wenigstens bei sehr lange dauerndem Bestehen, zur Demenz führt. Wenn auch von dieser Regel ziemlich viele Ausnahmen vorkommen, so ist doch bei der thyreogenen (genuinen) Epilepsie die Intoxikation viel schwerer als bei der thyreogenen Migräne, da bei der letzteren wohl hin und wieder eine leichte Benommenheit auftritt, doch niemals eine echte Demenz. Wie bereits gesagt, ist thyreogene Epilepsie ziemlich selten im Vergleich mit den übrigen Epilepsien, und hier sehen wir wohl am deutlichsten, dass ein Syndrom, das thyreogenen Ursprungs sein kann, auch durch allerlei andere Erkrankungen verursacht werden kann. Die klinischen Eigentümlichkeiten eines solchen Symptomenkomplexes sind denn auch an und für sich selten oder niemals hinreichend, den thyreogenen Ursprung festzustellen, und dies gilt ziemlich wohl für alle möglichen Erscheinungen und Syndrome, die thyreogenen Ursprungs sein können.

Bei Gicht werden öfter allerlei Nebenerscheinungen angetroffen, z. B. in der Form vielerlei leichter trophischer Störungen der Haut, sowie eines Ekzems, welche, wie wir gleich sehen werden, auf Sympathikushypotonie beruhen und also indirekt die Folge der Hypothyreoidie sind, so dass solche trophischen Störungen eventuell imstande sind, uns einen Fingerzeig auf den Ursprung der gleichzeitig vorhandenen Gicht zu schaffen. Bei genuiner Epilepsie dagegen sind diese trophischen Störungen sehr selten: bei meinem Material genuiner Epilepsie sah ich so gut wie niemals trophische Störungen der Haut, Nägel, Haare usw., die da ein Vermuten auf Hypothyreoidie hätten erwecken können. Warum diese Störungen in einen Falle stark in den Vordergrund treten, während sie im anderen vollkommen fehlen, ist vorläufig schwer zu erklären. Vermutlich müssen wir die Hypothyreoidie als eine Äusserung kongenitaler Minderwertigkeit auffassen, zu der ausser der Funktionsreduktion der Schilddrüse noch eine gleichfalls kongenitale Überempfindlichkeit hinzukommen kann, und diese letztere, die klinisch für uns ein vollkommen unbekannter und nicht nachweisbarer Faktor ist, äussert sich wahrscheinlich bei den verschiedenen Individuen auf die verschiedenste Weise: bei dem einen ist die Gehirnrinde überempfindlich, bei einem zweiten das sympathische System, bei einem dritten ist nur der Stoffwechsel verzögert, und ein vierter hat wieder einen anderen „Locus minoris resistentiae“.

Ganz anderer Art sind hingegen die Vergiftungserscheinungen, die bei einer dritten Gruppe auftreten, und bei denen nämlich keine periodischen Entladungen auftreten, wie bei der Migräne und der

Epilepsie, sondern bei denen fortwährend leichte Störungen wahrzunehmen sind, die wir zu den nervösen Erscheinungen rechnen, und die noch am besten in das Kader der Neurasthenie passen. Auch hier lenke ich unmittelbar die Aufmerksamkeit darauf, dass ich keineswegs behaupten will, dass die Neurasthenie immer die Folge von Hypothyreoidie sei; im Gegenteil, ich glaube, dass die Mehrzahl der Fälle es nicht ist. Ich will denn auch nur zeigen, dass einige Fälle, die, was die Art ihrer Erscheinungen betrifft, wohl von jedem Kliniker zu der Neurasthenie gerechnet werden würden, die Folge von Störungen der Schilddrüsenfunktion sein können. Das folgende Beispiel, das ich für das treffendste halte, möge dies näher erklären.

R., 42 Jahre, ostindischer Hauptbeamter, ist schwer erblich belastet: seine beiden Eltern waren schwer neuropathisch, sein Bruder ist irrsinnig, seine Schwestern leiden gleichfalls an Nervenstörungen. Patient hatte stets einen ausgezeichneten Intellekt und hat auch flott seine akademischen Studien vollendet und ist bald danach nach Indien abgefahren. Lebte stets sehr mässig: trank fast niemals Alkohol, rauchte nicht und war auch auf sexuellem Gebiete immer mässig; hat niemals Lues oder Gonorrhöe gehabt. Arbeitete auch immer sehr regelmässig und lebte äusserst hygienisch und ruhig; trotzdem hat Patient sein ganzes Leben lang gekränkelt. Immer hat er an Kopfschmerzen gelitten, war schnell ermüdet und konnte schlecht schlafen. Dabei war er überempfindlich gegen Lärm und Gewühl, so dass er stets für sich lebte und sich so wenig wie möglich in Gesellschaft zeigte; lebhaftes Sprechen ermüdete ihn, er wurde dann schwindlig, kongestiös, reizbar und schlief danach noch schlechter als gewöhnlich. Hinzu kam noch bereits seit vielen Jahren eine deutliche Abnahme der Potenz trotz seines stets sehr mässigen sexuellen Verkehrs. Nun vor zwei Jahren musste er von Indien fort: er konnte die Wärme nicht mehr ertragen, wurde unruhig, ängstlich, reizbar und benommen, so dass er seine Arbeit nicht mehr tun konnte. (Patient hatte einen schwierigen Wirkungskreis, durch den er fortdauernd mit der inländischen Bevölkerung in Berührung kam); auch sein Gedächtnis wurde schwächer. Ausserdem wurde Patient in Indien stets schnell korpulenter trotz einer sehr geeigneten Diät und trotz vollkommener Alkoholabstinenz. Auf sein Verlangen wurde er dann in eine Berggegend, also in ein kühleres Klima versetzt, und die Fettleibigkeit verschwand dann ebenso rasch wie sie gekommen war.

Objektiv ist am Patienten sehr wenig wahrzunehmen. Er sieht bleich, trübe und in sich gekehrt aus; seine Haut ist einigermaßen dürr und trocken; sein Äusseres ein wenig verfallen. Die Klagen sind noch stets dieselben: Schlechtschlafen, verringerter Appetit und leichte Impotenz, Lustlosigkeit, schnelle Ermüdung, Reizbarkeit, allgemeine Überempfindlichkeit usw. Herdsymptome sind nicht zu finden; Haut- und Sehnenreflexe normal; Störungen im Intellekt, im Gedächtnis und in der Merkfähigkeit sind objektiv nicht wahrnehmbar. Bisweilen klagt Patient über Ekzem und starkes Jucken der Oberschenkel; in der Tat ist an den genannten Stellen einige Röte mit urtikariaartigem Exanthem zu sehen.

Trotzdem mir Patient das erste Mal nichts von seiner schnell auftretenden Adipositas in den Tropen (ohne dass Diätfehler gemacht waren)

erzählte, brachten seine Beschwerden mich auf den Gedanken, dass diese Neurasthenie in einer Schilddrüseninsuffizienz ihre Ursache finden müsse. Die zu dieser Annahme passende Behandlung hatte gar bald sehr gute Ergebnisse: nach und nach besserten sich alle Erscheinungen sowohl subjektiv wie objektiv: der Appetit, die Potenz und das Schlafen wurden besser, die Gesichtsfarbe wurde frischer und gesunder, das Jucken und der Hautausschlag verschwanden, ebenso wie die Reizbarkeit und die allgemeine Überempfindlichkeit usw.

Eine andere Gruppe Erscheinungen, die gleichfalls vom zentralen Nervensystem herrühren und auf Hypothyreoidie beruhen, sind unmöglich auf das Bild der Neurasthenie zurückzuführen. Sie gleichen einigermaßen der leichten Form der Dementia praecox, und ich kann denn auch keinen anderen Namen dafür finden, doch will sie übrigens durchaus nicht indentifizieren mit dem vollständigen Bilde der Dementia praecox. Im Gegenteil; ich habe bereits mitgeteilt, dass ich bei zweifellosen und kompletten Fällen der Dementia praecox so gut wie keine merkbaren Resultate der Schilddrüsentherapie sah. Und dies im Gegensatz zu Lemei, der auffallend gute Resultate erzielt zu haben meint. Meine Funde schliessen sich vollkommen denen Schnitzlers an, der bei einer grossen Menge Fälle der Dementia praecox nicht die geringste Besserung durch Schilddrüseneingabe eintreten sah. Obwohl meine Fälle, wie sich ergeben wird, doch wohl einige Übereinstimmung mit einer leichten Dementia praecox zeigen, müssen sie offenbar doch als etwas ganz anderes betrachtet werden. Die zwei folgenden Fälle mögen dies näher erläutern.

1. K., 32 Jahre, Möbeltischler, verheiratet. Soll aus einer leicht neuropathischen Familie stammen; sein Bruder sowie seine Schwestern sind alle etwas nervös, doch ausgesprochene Neurosen oder Psychosen kommen in der Familie überhaupt nicht vor. Ist immer gesund gewesen, konnte in der Schule gut lernen und seine Arbeit als Möbeltischler stets sehr gut verrichten. Ungefähr vor einem Jahr fing Patient jedoch ohne äussere nachweisbare Ursache an zu kränkeln. Er konnte seine Arbeit nicht mehr verrichten, begriff nicht, was der Patron ihm auftrug, verpfuschte seine Arbeit und hatte auch nicht die geringste Lust mehr zum Arbeiten. Er wurde natürlich entlassen, seine Familie geriet in grosse Armut, und alles, selbst sein Handwerksgerät musste verkauft werden. Unter all diesen Schlägen blieb Patient doch geduldig; alles liess ihn kalt, er war sich seines wahren Zustandes offenbar gar nicht bewusst und ausserdem war sein affektives Leben stark abgestumpft; die Potenz hatte stark abgenommen. Zu Hause war denn auch nichts mit ihm anzufangen, und er wurde darum zur Observation in ein Krankenhaus gebracht. Er unterzog sich dort einer Ruhekur, und objektiv war an ihm nichts wahrzunehmen, und Patient verliess das Krankenhaus nach ein paar Monaten wieder und schien gebessert. Doch zu Hause ergab sich sehr bald, dass sein Zustand vollkommen unverändert geblieben war und also ebensowenig mit ihm anzufangen war. Darauf kam Patient in meine Behandlung. Er ist ein langer junger Mann



mit gut entwickeltem Knochen- und Muskelsystem, doch von auffallend bleichem Äusseren und mit sehr weiten Pupillen. Übrigens ist wenig zu finden, kein einziges Herdsymptom noch somatische Symptome, noch irgendeine Erscheinung von Myxödem, nirgends trophische Störungen. Jedoch sind deutliche psychische Störungen vorhanden; der Intellekt hat abgenommen: mit Kopfrechnen geht es schlecht, und zwar viel schlechter als in seinen Schuljahren; das Gedächtnis hat nachgelassen und auch die Merkfähigkeit ist deutlich gestört; ausserdem kann Patient seine Andacht schwierig irgend worauf lenken; ein Buch kann er nicht lesen, weil er das Gelesene nicht begreift und nicht in sich aufnehmen und festhalten kann. Meistens liegt er im Bett und starrt wesenlos vor sich hin. Von seiner Umgebung nimmt er sehr wenig Notiz, auch mit seiner Frau spricht er, wenn diese zu Besuch kommt, nur sehr wenig. Er fühlt sich gar nicht wohl in seiner Umgebung und will denn auch gern wieder nach Hause, obwohl er zugibt, dass er doch nicht zum Arbeiten kommt. Appetit nicht gross, schlafen unruhig und sehr abwechselnd. Obgleich keine bestimmten katonen Zustände wahrzunehmen sind, gleicht sein tägliches Tun und Lassen dem doch sehr viel: er kann, wenn er ausser Bett ist, sehr lange in derselben Haltung sitzenbleiben (oder stehen), starrt vor sich hin, und meistens ist ein äusserer Umstand nötig, seine Haltung zu verändern.

Bei diesem Patienten wurde die Schilddrüsenbehandlung tatsächlich rein experimentell eingesetzt, doch die Ergebnisse übertrafen die Erwartungen: nach ein paar Monaten drang Patient selbst stark auf Entlassung an; er war inzwischen viel besser und lebendiger geworden, konnte eine Zeitung wieder lesen und eine vierstellige Zahl 3 Tage lang gut behalten usw. Und bald nach seiner Entlassung kam seine Frau und teilte mir mit, dass ihr Mann nun wieder ganz der alte wäre; er hatte sich sogleich nach Arbeit umgesehen und diese gefunden, tat seine Arbeit gut und mit Lust, kurz es war an Patient nichts mehr zu bemerken.

Es ist schwierig, einer derartigen Zusammenhäufung zerebraler Erscheinungen den richtigen Namen zu geben, und ich gebe zu, dass „dementia-praecoxartige“ Erscheinungen eine nicht ganz richtige Umschreibung ist, da daran viel von dem, was bei einer kompletten Dementia praecox zu finden ist, mangelt. In jedem Fall jedoch müssen wir feststellen, dass wir es hier mit einem organisch-zerebralen Prozesse zu tun haben, der im Wesen nicht anders aufgefasst werden kann als ein allgemeiner Abbauprozess, eine beginnende Demenz. Von rein funktionellen Störungen kann dabei keine Rede sein: während seines Aufenthaltes im Krankenhause sind beim Patienten regelmässig Antitrypsinenbestimmungen des Blutes vorgenommen worden, und dabei ergab sich die antitryptische Kraft des Blutserums ständig als viel zu hoch. Eine solche Erscheinung kommt bei rein funktionellen Störungen niemals vor und deutet immer auf einen organischen Prozess. Angesichts der Erscheinungen des Kranken und der vollkommenen Abwesenheit jeder anderen Krankheit oder Abweichung, die zu einer Vermehrung der Blutantitrypsinen führen könnte, muss hier

also der zerebrale Prozess wohl als ein Abbauprozess betrachtet werden. Klinisch war also eine beginnende Demenz vorhanden, die jedoch noch nicht weit genug fortgeschritten war, um, auch bei Beseitigung der Ursache, noch wahrnehmbare Spuren zu hinterlassen.

Der folgende Fall ist von uns nur poliklinisch behandelt und wird darum sehr verkürzt mitgeteilt.

2. Fr. F., 45 Jahre. Ist immer gut gesund gewesen und seit ein paar Jahren verheiratet, hat keine Kinder gehabt; zeigt nun beginnende klimakterische Störungen: die Menstruation wurde unregelmässig, und Patientin fühlte sich unwohl, lustlos, reizbar usw. In der letzten Zeit ist sie jedoch auffallend benommen und gehemmt: sie kann nichts tun, nicht denken, nichts behalten, nichts verarbeiten, kurz „sie hat den Kopf ganz und gar nicht mehr beisammen“. In der Tat macht sie den Eindruck grosser Benommenheit, und es sind der Intellekt, das Gedächtnis und die Merkfähigkeit auch objektiv deutlich vermindert und gestört. Zeichen von Myxödem fehlen vollkommen, ebenso wie Herdsymptome und somatische Erscheinungen; Wassermann negativ. Die Gesichtsfarbe ist sehr bleich, die Haut nicht auffallend trocken und nirgends geschwollen oder mit trophischen Störungen. Der Appetit ist verringert, der Schlaf ziemlich gut, Patientin kann ihre kleine Haushaltung nicht wahrnehmen. Behandlung mit Thyreoidpräparaten hatten sehr guten Erfolg.

Nun liegt die Annahme nahe, dass eventuell im Klimakterium auftretende Störungen abhängig sein müssen von der verminderten Ovarialfunktion, doch es scheint so, als ob dies nicht der Fall ist: in dem hier beschriebenen Falle und in noch einem anderen, sogleich zu meldenden, hatte die Eingabe von Ovarialtabletten (Merck) nicht den geringsten Einfluss, auch nicht bei ziemlich langandauerndem Gebrauche, während die Schilddrüsenbehandlung viel bessere Ergebnisse lieferte.

Vielleicht müssen wir annehmen, dass die Geschlechtsdrüse (sowohl die männliche wie die weibliche) einen tonisierenden Einfluss auf die Thyreoidea ausübt, und dass also bei Verringerung der Geschlechtsdrüsenfunktion auch die Schilddrüse dadurch in ungünstigem Sinne beeinflusst wird.

So behandle ich eine leicht neuropathische Dame, die sich gleichfalls im Klimakterium befindet und dabei allerlei Störungen zeigte: Kopfschmerzen, Übelkeit, Appetitmangel, schlechtes Schlafen, Schwindel und dabei ein paarmal Ohnmachtsanfälle. Sie fühlte diese Ohnmacht ankommen, konnte sich gerade noch auf einen Stuhl setzen, hatte dann einige Augenblicke das Gefühl, als „sollte sie aus der Welt gehn“ und kam dann wieder langsam zu sich. Auch diese Frau habe ich längere Zeit Ovarialtabletten gebrauchen lassen, doch ohne irgendeinen Erfolg, während dagegen die danach vorgenommene Schilddrüsenbehandlung gar bald viel bessere Ergebnisse lieferte.

Auch noch bei einer anderen Patientin mit nervös-klimakterischen Störungen (Herzklopfen, Schwindel, schnelle Ermüdung, Rückenschmerzen, erregtes Gefühl, schlechtes Schlafen usw.) hatte eine Thyreoidbehandlung ziemlich schnell viel bessere Ergebnisse, als die Eingabe von Ovarialpräparaten.

Einen sehr wichtigen Platz in den Folgen der Hypothyreoidie nimmt die in unserem Schema zuletzt genannte Gruppe ein, nämlich die sekundären Störungen, welche auf Erscheinungen zurückgeführt werden müssen, die auf Sympathikushypotonie beruhen. Auch hierbei sehen wir wieder das Merkwürdige, dass in manchen Fällen noch wohl einige andere Tatsachen zu finden sind, die schliesslich auch auf Hypothyreoidie hinweisen können, während in anderen Fällen trophische Störungen oder auch eine nur unter bestimmten Umständen zutage tretende Abnahme des Regenerationsvermögens der Haut als das einzig wahrnehmbare Zeichen der Reduktion der Sympathikusfunktionen angesehen werden müssen. Und auf experimentellem Wege stellt sich dann wieder heraus, dass diese Sympathikushypotonie thyreogenen Ursprungs ist. Auch in diesen Fällen drängt sich stets wieder die Bemerkung in den Vordergrund (und ich fühle sehr wohl den Kern der Wahrheit, den sie enthält), dass solch ein therapeutisches Experiment doch nur eine Hilfsmethode ist, um auf Hypothyreoidie schliessen zu können. Doch so lange wir nicht über bessere und wissenschaftlichere Methoden verfügen, um einen Einblick in den Stand der Thyreoidfunktion zu bekommen, müssen wir uns wohl mit den von uns angewendeten Methoden behelfen. Und kein Geringerer als Falta nimmt diese Methode in Schutz, wenn er sagt, dass die Erzielung oder Nichterzielung guter Ergebnisse durch eine Thyreoidbehandlung eine zuverlässige Probe der Thyreoidfunktion ist. Vorläufig sind wir also verpflichtet, durch therapeutische Versuche nachzugehen, ob die eventuellen Sympathikushypotonien die Folge einer Hypothyreoidie oder aber anderer Ursachen sind, die, sei es längs toxämischem Wege, sei es durch anatomische Läsionen, die Sympathikusfunktionen beschädigen. Und auch bei dieser Gruppe Syndrome versteht es sich wohl von selbst, dass in vielen Fällen die Sympathikushypotonie nicht auf Hypothyreoidie beruhen wird, doch auf vielerlei anderen Ursachen. Immerhin die trophischen Fasern der Haut müssen wir in den sensiblen und vasomotorischen Nerven (siehe hierüber Cassirer u. a.) suchen, und dass diese Nervelemente auf zahlreiche Arten funktionell beschädigt werden können (endogene und exogene Toxine, anatomische Läsionen usw.), ist wohl selbstverständlich.

Die hier gemeinte Sympathikushypotonie äussert sich in verschiedener Art: einmal ist es eine allgemeine Röte der Haut mit

leichter Atrophie des subkutanen Zellgewebes und allerlei anderen Eigentümlichkeiten, wie wir sie bei der neuritischen Glanzhaut („Glossy skin“) antreffen, dann wieder sind es mehr schuppenartige, rotfarbige „Plaques“, die aus verhärtetem und zusammengeschrumpftem Epithel betehen, dann wieder finden wir einfache Atrophie mit sekretorischen und vasomotorischen Störungen (kalte und trockene Haut, einmal mit Hyperhydrosis), und ein andermal ist es ein ziemlich scharf begrenztes (zirkumskript) Ödem der Haut. Wieder in anderen Fällen finden wir ekzemartige Erkrankungen, bisweilen deutliche Herpeseruptionen und dann wieder eine örtliche Schwellung, und Zyanose der Haut, eine pastöse Verdickung der blauen Haut der Finger mit starker Abschälung, und also ein Bild, das auf den ersten Blick der Raynaud'schen Krankheit gleicht oder einem stark ausgesprochenen Fall von Frosthänden ähnelt. In sehr seltenen Fällen besteht nur ein vermindertes oder aufgehobenes Regenerationsvermögen der Haut.

Von dieser letzteren sehr merkwürdigen Erscheinung kann ich ein sehr interessantes Beispiel mitteilen.

Frl. M., 20 Jahre, unverheiratet, Dienstmädchen; ist augenscheinlich ein kerngesundes Mädchen, das niemals krank gewesen ist und von Kinderkrankheiten nur Masern gehabt hat. Kommt ins Haagsche Krankenhaus, weil eine kleine Hautwunde, die sie sich am linken Oberschenkel durch Stoss zugezogen hat, nicht heilen will. Die Wunde ist seit drei Monaten unverändert und schliesst sich nicht. Während Patientin ganz ruhig im Krankenhaus liegt, bildet sich plötzlich eine zweite, noch kleinere Wunde oberhalb der ersten (in der Grösse eines halben Guldens). Da diese vollkommen reaktionslos aussieht mit trockenen, ziemlich hochauftretenden Rändern, werden diese Ränder fortgenommen. Darnach wird die Wunde fortdauernd sorgfältig behandelt und mit Nitras argenti eingepinselt, doch jede Epithelbildung blieb aus. Nachdem nun dann geraume Zeit allerlei Mittel angewendet waren und sich nicht die geringste Besserung zeigte, entschloss man sich zu einer plastischen Operation: ein aus dem rechten Unterschenkel genomener gestielter Lappen wurde in die Hautwunde gelegt, und dieses Stück wuchs ganz normal fest. Alles schien ganz nach Wunsch zu gehen, bis es Zeit war den Lappenstiel durchzuschneiden: darnach schmolz das eingepflanzte Stück allmählich wie „Schnee vor der Sonne“ weg, und gar bald war nichts mehr davon übrig, und die alte Hautwunde, die inzwischen durch die bereits vermeldete Exzision ungefähr die Grösse eines Reichstalers erhalten hatte, kam wieder in all ihrer Nacktheit zum Vorschein, und ausserdem sass Patientin nun noch mit ihrer künstlichen Wunde am rechten Bein, die gleichfalls keine Spur einer Reaktion zeigte. Darnach hat man monatelang alles versucht: Pinseln, Priessnitzumschläge, alle möglichen reizenden Salben und Flüssigkeiten, die die heutige Apotheke liefern kann, sehr langdauernde Behandlungen mit „Effluves“ von hochfrequenten Wechselströmen, alles, zu viel um es zu nennen, wurde versucht, doch alles vergebens. Die Wunde blieb reaktionslos und blutete ausserdem bei jedem Verbandwechsel ziemlich stark. Am

Bein selbst war nichts zu finden, was diese ungewöhnlichen Erscheinungen erklären konnte: die Haut sieht überall vollkommen normal aus, es sind weder trophische, noch sekretorische noch vasomotorische Störungen vorhanden; wohl bestehen kleine Varizes, doch diese können das verschwundene Regenerationsvermögen der Haut nicht erklären. An Herz und Gefässen ist nichts zu finden; Infektionskrankheiten sind niemals aufgetreten. Natürlich wird an Lues gedacht, doch davon ist nichts zu spüren, und die Reaktion von Wassermann ist (öfter vorgenommen) negativ. Es wird an Hysterie gedacht, obwohl kein einziges Stigma zu finden ist, und Patientin ausserdem in ihrem Tun und Lassen das Gegenteil einer Hysterica ist; Gipsverbände, in denen sich Patientin unter keinen Umständen rühren kann, ändern auch nichts an der Sache. Die Wunden bleiben wie sie stets waren, und ausserdem ist Patientin vom Regen in die Traufe gekommen, denn auch die Wunde, die durch die Exzision der gestielten Lappen hervorgerufen wurde, wird so gut wie um nichts kleiner. Nachdem verschiedene Spezialisten ihr Licht über diesen merkwürdigen Fall hatten leuchten lassen — stets jedoch ohne zu irgendeinem Resultat zu gelangen — kamen wir zu der Annahme, dass hier Insuffizienz der Thyreoidea im Spiel sein könnte, und in der Tat stellte sich auch heraus, dass dies der Fall war. Behandlung mit Thyreoidpräparaten brachte schnell und auffallend günstige Ergebnisse, da innerhalb 6 Wochen alle Defekte vollkommen ausgeheilt waren.

Ich betrachte diesen Fall als sehr merkwürdig, weil hier nur eine zufällig an den Tag tretende und so gut wie vollständige Aufhebung des Regenerationsvermögens der Haut die einzige uns erkennbare Erscheinung der Hypothyreoidie war. Auch als einmal unsere Ansicht in diese Richtung gelenkt war, konnte bei dieser Kranken nichts entdeckt werden, was gleichfalls auf Schilddrüseninsuffizienz hätte hinweisen können. Die meisten Kranken mit Hypothyreoidie haben eine bleiche oder fahle Gesichtsfarbe und eine mehr oder weniger dünne, trockene Haut, und nicht selten findet man einige Symptome, die wir im allgemeinen mit „nervös“ andeuten, und auch ein einziges Mal zeigte sich ein leichter Schwindel, Benommenheit, Kopfschmerz, Depressionsgefühl, Apathie, leichte Gedächtnisschwäche usw. Doch von alledem war nichts zu finden: Patientin hatte ein besonders frisches und gesundes Äusseres, war stets sehr lebenslustig und fröhlich, ass, trank und schlief stets gut, zeigte keine einzige nervöse Erscheinung und sollte, hätte sie nicht die äusserst hartnäckigen Hautdefekte gehabt, als ein Urbild der Gesundheit angesehen werden können. Darum war in diesem Falle die Diagnose so ausserordentlich schwierig zu stellen, und aus dieser Mitteilung kann man denn wenigstens lernen, dass wir bei einem derartigen aufgehobenen Regenerationsvermögen der Haut bei nicht vorhandener Lues, Tabes und anderen etwaigen Ursachen an die Möglichkeit einer Hypothyreoidie denken müssen.

Wie gesagt, dachte man hier auch an die Möglichkeit der Hysterie.

Immerhin sind trophische Störungen der Haut in allerlei Formen wie Eruptionen (vor allem Urticaria und Herpes, ferner Purpura, Pemphigus usw.), Ödem und selbst Gangrän oft bei hysterischen Kranken beschrieben, vor allem durch die französische Schule u. a. von Charcot, Gilles de la Tourette, Pitres, Dutil, Tuffier u. a. (siehe hierüber Athanassio, Binswanger u. a.). Bei allen diesen trophisch-neurotischen Störungen, worauf wir hier nicht näher eingehen werden, muss an vier Möglichkeiten gedacht werden: 1. sie sind reine Kunstprodukte, also die Folge von Selbstverwundung oder Selbstmisshandlung; 2. sie beruhen auf (hysterischen) Gefässstörungen (Konstriktorenkrampf oder Vasodilatatorenlähmung); 3. sie entstehen längs auto-suggestivem Wege, wie sie ebenso auch im hypnotischen Schlaf durch Suggestion zum Vorschein gerufen werden können (Forel u. a.) und 4. diese trophischen Störungen haben nichts mit der Hysterie an sich zu tun, sondern beruhen auf einer anderen selbständigen Erkrankung. Von diesen vier Möglichkeiten können wir die erste und dritte unbesprochen lassen, da in vielen Fällen ein derartiger Gang der Geschehnisse hinreichend nachgewiesen ist. Doch die zweite Möglichkeit zur Erklärung dieser Hauterkrankungen ist vielleicht nicht unanfechtbar; es steht meines Erachtens durchaus nicht fest, sondern es ist im Gegenteil sehr unwahrscheinlich, dass die Hysterie als solche zu derartigen aussergewöhnlich hartnäckigen Störungen in der Gefässinnervation Anlass geben kann, dass dadurch die vielen soeben bereits genannten trophisch-neurotischen Hauterkrankungen entstehen sollten. Immerhin, allerlei hysterische Erscheinungen sieht man meistens wieder einmal verschwinden, bisweilen selbst sehr plötzlich, um später, unter dem Einfluss neuer psychischer Traumata, wieder ebenso plötzlich zum Vorschein zu kommen. Aber die hier gemeinten Erscheinungen der Haut sind ausserordentlich hartnäckig, und trotz sorgfältigster Behandlung und unter Bedingungen, die jede Möglichkeit einer Selbstverwundung oder Selbstmisshandlung ausschliessen, sieht man diese Störungen selten oder niemals verschwinden. Darum glaube ich denn auch, dass wir in diesen Fällen diese trophischen Störungen nicht der Hysterie als solcher zuschreiben dürfen, doch einer gleichzeitig vorhandenen Hypothyreoidie. Eine solche Kombination ist an und für sich bereits wahrscheinlich und als häufig vorkommend anzunehmen, da beide, die Hysterie wie die Hypothyreoidie, auf kongenitaler Minderwertigkeit beruhen, bei denen also erbliche Momente eine grosse Rolle spielen. Und in diesem Zusammenhange muss darauf hingewiesen werden, dass Pitres als eine Merkwürdigkeit bei hysterischen Kranken das Ausfallen gesunder Zähne meldet, während Hertoghe diese Erscheinung gerade als eine Äusserung der Hypothyreoidie

beschreibt. Dasselbe gilt vom Ausfallen (herdweise) der Haupt- und Barthaare: diese Erscheinung ist bei Hysterie beschrieben, während es gleichfalls zum Syndrom Hertoghes (hypothyroidie chronique bénigne) gehört. Es ist denn auch meine Überzeugung, dass in solchen Fällen der Hysterie gleichfalls die Hypothyreoidie im Spiel ist. So habe ich sehr lange Zeit einen Hystericus behandelt, der viele klassische Erscheinungen der Hysterie zeigte und sich einmal den Puls zwischen einer zuschlagenden Tür klemmte. Die dadurch entstandene Hautverwundung heilte nicht aus bei poliklinischer Behandlung, und da an künstliches Offenhalten der Wunde gedacht wurde, schickte man ihn ins Krankenhaus, doch auch dort blieb jedes Resultat aus. Trotz aller möglichen Behandlungen — zu viele, um sie zu nennen — wurde der Hautdefekt keinen Millimeter kleiner; auch Gipsverbände, die jede Möglichkeit einer Selbstmisshandlung ausschlossen, änderten daran nichts. Und dieser Kranke zeigte, wie ich späterhin feststellen musste — er ist seitdem gestorben und damals bin ich nicht auf den Gedanken gekommen — ein ziemlich vollständiges Bild der Hypothyreoidie: fahle, bleiche Haut, Gelenkschmerzen, Beklemmungsgefühl auf der Brust, Apathie, Lustlosigkeit, leichte Benommenheit usw. Habe ich nun also in diesem Falle nicht den Beweis liefern können, dass das aufgehobene Regenerationsvermögen der Haut auf Hypothyreoidie beruht, so verfüge ich doch wohl über Fälle trophischer Störungen „bei Hysterie“, die nicht als eine Erscheinung der Hysterie an sich angemerkt werden können, doch als eine Äusserung einer gleichzeitig vorhandenen Hypothyreoidie.

II., Briefträger, 28 Jahre, unverheiratet. Ist erblich belastet: seine Mutter ist sehr nervös, ebenso wie alle Geschwister des Patienten. In der Schule konnte er gut lernen, doch begann er mit dem 21. Jahre zu kränkeln: er war weniger lebhaft, oft trübe gestimmt, sein Gedächtnis und sein Intellekt liessen nach, und dies ist seitdem so geblieben. Auch jetzt noch ist er sehr empfindlich gegen Lärm; laufen viele Menschen um ihn, dann macht ihn das unruhig und unstet. Er kann seine (sehr einfache) Arbeit gut verrichten, doch kostet es ihm oft viel Anstrengung, und sein weniger gutes Gedächtnis spielt ihm wohl noch einmal einen Streich. Ausserdem zieht sich Patient sehr leicht etwas an: erzählt jemand etwas von Krankheit oder anderem Elend, dann muss er weggchen, sonst muss er weinen. Ausserdem hat Patient seit sieben Jahren unter zwei ganz anderen Erscheinungen zu leiden: er hat Anfälle von Beklemmung, die ganz unregelmässig und unerwartet auftreten und bisweilen so heftig sind, dass er „nach seinem Atem schnappen muss“, und weiter hat er an beiden Händen, an der Streckseite, ausgedehnte, symmetrische, trophische Störungen. Während ca. sieben Jahren ist diese Hautkrankheit unverändert bestehen geblieben, trotz feuchter Einpackungen, Einpinselungen, Trockenverbände, zahlloser reizender Salben, Arsenikgebrauch und was noch sonst alles. Lues wird bestimmt geleugnet, Wassermann negativ.

Patient ist ein einigermaßen bleich aussehender, gut gebauter junger Mann, der keine einzige Erscheinung von Myxödem zeigt. Objektiv ist wenig bei ihm zu finden: eine Spur Anisokorie ist vorhanden (rechte Pupille etwas weiter als die linke; die Pupillen sind ziemlich weit und reagieren prompt auf einfallendes Licht und Konvergenz). Weiter sind einige hysterische Stigmata da: es bestehen Pharynxanästhesie, eine ziemlich grosse Überempfindlichkeit der Wirbelsäule (Spinalirritation) und viel schmerzhaft Druckpunkte an der Brust und am Bauch (Ovarie usw.) Die Reflexe sind mässig lebhaft und ergeben nichts Besonderes. Zufälle hat er niemals gehabt, wohl einmal Schwindelanfälle; er schläft ziemlich schlecht und träumt oft schwer und unruhig. An der Haut beider Arme ist nichts Besonderes zu sehen; an der Streckseite der Hände ist die Haut und das subkutane Zellgewebe atrophisch; die Haut ist etwas glatt und glänzend, trocken und wenig elastisch: auf der oberen Handfläche befindet sich, beiderseits fast vollkommen symmetrisch, eine ungefähr talergrosse Partie mit einer herpesartigen Eruption: es gibt da viele, mit heller Flüssigkeit gefüllte Herpesbläschen und dazwischen viele kleine nekrotische Stellen, deren Epidermis verschwunden ist. Diese Stellen sehen wie Exkorationen aus (wie wir oft nach einem Trauma sehen). Es ist dort fast keine Granulation zu sehen. Diese kleinen nekrotischen Stellen sind fast niemals geschlossen, und wenn sie doch einmal dicht granulieren, gehen sie bald darnach wieder auf. Im Laufe von sieben Jahren hat sich diese Partie mit den Herpesbläschen nicht an Grösse oder Umfang geändert. Weder Temperatur noch Jahreszeit übte irgendeinen Einfluss darauf aus.

Diese trophischen Störungen erweckten bei uns die Vermutung, — da irgendein anderer ursächlicher Prozess, wie Neuritides, Syringomyelie und andere organische Erkrankungen des Nervensystems nicht nachweisbar waren — dass sie die Folge von Störungen der Thyreoidfunktion seien. In der Tat hatten Eingaben von Schilddrüsenpräparaten auffallende Ergebnisse: innerhalb zwei Monaten waren die trophischen Störungen verschwunden, und ausserdem hatten sich des Patienten Gedächtnis und Intellekt merklich gebessert; seine psychische Überempfindlichkeit ist jedoch unverändert geblieben.

Ohne Zweifel ist dieser Patient ein Hystericus, und die bei ihm vorhandenen trophischen Störungen der Haut sind, sei es auch in sehr verschiedenen Formen, bei der Hysterie oft beschrieben. Doch wie Lewandowsky mit Recht bemerkt, sind diese trophischen Störungen nicht die Folge der Hysterie als solcher, sondern von hinzukommenden, selbständigen Faktoren (abgesehen natürlich von den sehr zahlreichen Fällen, in denen diese Störungen nichts anderes als Kunstprodukte sind). Speziell der Herpes zoster gangraenosus (Kaposi), die Hautgangrän (Ehrl) und die hysterische, multiple, neurotische Hautgangrän will Lewandowsky, wie Cassirer, nicht als die Folgen der Hysterie als solcher betrachtet sehen. Obwohl psychische Einflüsse trophische Störungen verursachen können (Grauwerden der Haare nach einem Schrecken, Ausfallen der Haare nach einem Unfall usw.), sagt Lewandowsky mit Recht, dass die genannten trophischen



Störungen nicht die Folge der Hysterie sein können, doch dass dafür eine grosse Labilität der Vasomotoren nötig ist. Doch diese abnormal grosse vasomotorische Labilität können weder Lewandowsky noch Cassirer erklären, und darum wird ein Novum, die „hysterophile Erkrankung“ durch Lewandowsky aufs Tapet gebracht. Doch diese „hysterophile“ Erkrankung ist nur eine sinnlose Wortkombination, an die überhaupt kein Begriff sich knüpfen lässt. Immerhin, die grosse Empfindlichkeit der Haut und die Neigung zu trophischen Störungen sind, wie sowohl Cassirer als auch Lewandowsky betonen, keineswegs aus individueller Verschiedenheit der Vasomotoren zu erklären, und nimmt man auch das Bestehen von rein trophischen Nerven an, so ist es doch nicht gut möglich, diese trophischen Hautveränderungen bei der Hysterie einfach als Folgen psychogener Einflüsse auf die trophischen Nerven aufzufassen. Zur Erklärung der Tatsachen ist also die „hysterophile Erkrankung“ von keinem Werte, doch wohl kann die Physiologie der Thyreoidea dabei grosse Dienste leisten: die Schilddrüse ist der „Tonisator“ des Sympathicus, so dass infolge von Hypothyreoidie eine Sympathicohypotonie entsteht und auf diesem Wege und nicht anders sind die zahlreichen und sehr verschiedenen trophischen Hautstörungen bei der Hysterie zu erklären. Lewandowsky sagt denn auch mit Recht: „die typischen Bilder der hysterischen Hautangrän brauchen eine besondere Disposition, die auch ohne Hysterie vorkommt und auch ohne Hysterie zum Auftreten trophischer Hauterkrankungen führen kann“. In der Tat ist dies vollkommen wahr, wenn wir nur „Disposition“ durch „Hypothyreoidie“ ersetzen: diese letztere tritt oft selbständig auf, doch ist sie auch oft mit der Hysterie kombiniert, und in diesen letzten Fällen treffen wir dann die verschiedenen hier gemeinten trophischen Störungen der Haut an. Diese letzten sind dann jedoch die Folge der Hypothyreoidie und haben mit der gleichzeitig vorhandenen Hysterie keinen direkten kausalen Verband.

In der Tat sind solche trophischen Störungen der Haut, die auf Schilddrüseninsuffizienz beruhen, auch bei Abwesenheit von Hysterie nicht selten. Vielleicht kommen diese Störungen ziemlich viel bei hohem Lebensalter vor, und dies würde von grossem Interesse sein im Zusammenhang mit der von Horsley entwickelten Theorie, dass die Ursache der senilen Involution in Schilddrüseninsuffizienz zu suchen ist, ebenso wie die von Rummo beschriebenen präsenilen Erscheinungen („Geroderma genicodistrophico“). Von dieser senilen Hypothyreoidie ein einziges Beispiel.

X., 85 Jahre; kerngesunder, intellektuell ausgezeichnet entwickelter alter Herr, nicht erblich belastet. In der letzten Zeit klagt er über Kopf-

und Gelenkschmerzen, ab und zu leichte Gedächtnisschwäche und trophische Störungen an beiden Armen. Die Haut ist einigermaßen dürr und trocken; beide Arme zeigen, symmetrisch und vor allem an der Streckseite, ein Erythem, mit einigen Herpesbläschen, rotvioletten Flecken und hier und da Schuppenbildung. Die Arme jucken gewaltig, Patient kann nicht durchschlafen und kratzt sich fortwährend die Haut auf. Medikamentöse Behandlung (Streupulver, feuchte Umschläge, allerlei Salben) hilft nichts; dagegen wird durch Eingabe von Thyreoidpräparaten ziemlich schnell eine sehr merkbare Besserung erzielt.

Vermutlich sind solche thyreogene trophische Störungen gar nicht selten; mein Material ist jedoch nun noch nicht gross genug, um darüber ein Urteil abgeben zu können. Dabei vergesse man nicht, dass solche Kranken selten oder niemals sich an den Neurologen, sondern vielmehr an den Dermatologen wenden, so dass es für mich schwierig ist, ein grosses Material dieser Art zu sammeln.

Wohl kann ich noch einen interessanten Fall von zirkumskriptem Hautödem mitteilen, der sich gleichfalls als die Folge der Hypothyreoidie herausstellte. Die (verkürzte) Krankheitsgeschichte lautet wie folgt:

F., 28 Jahre, unverheiratet, Mineningenieur. Stammt von gesunden Eltern, in dessen Familie keine Neurosen oder Psychosen vorkommen. Brüder und Schwestern des Patienten gleichfalls alle gesund. Bis zum 21. Jahre war Patient vollkommen gesund; ohne nachweisbare Ursachen bekam er dann Schwellungen der Weichteile des Gesichtes, besonders aber der Nase und beider Wangen. Schmerzen hat er dabei niemals gehabt, Fieber vermutlich ebensowenig; Umstände, die auf irgendeine (örtliche oder allgemeine) Infektion hinweisen könnten, konnte Patient nicht angeben. Sein Intellekt und sein Gedächtnis waren stets sehr gut, und daran hat sich auch nichts geändert. Beschwerden von dieser Erkrankung hatte er wenig; hin und wieder erschienen herpesartige Eruptionen mit Krustenbildung und späterer Abschälung, doch diese Eruptionen verschwanden nach längerer oder kürzerer Zeit wieder von selbst. Doch vom kosmetischen Standpunkte war seine Erkrankung sehr hinderlich, da in der Tat die geschwollenen Wangen und besonders die stark verdickte Nase und die hier und da sich zeigenden Abschälungen mit roten Flecken sein Äusseres sehr entstellten. Patient konsultierte darum während des siebenjährigen Bestehens seiner Erkrankung eine ansehnliche Reihe Ärzte, meistens berühmte Spezialisten aus Deutschland, Frankreich und Belgien. Dabei kam Patient selbst zu dem merkwürdigen, obwohl keineswegs unerklärbaren Ausspruch, dass die meisten Spezialisten eine Diagnose stellten, die vollkommen „ihren verschiedenen Gebieten der Heilkunde entsprechen“: die Hautärzte meinten überwiegend es mit Syphilis zu tun zu haben; andere dachten an eine örtliche Infektion oder an eine besondere Art Akne; ein berühmter Dermatologe meinte es selbst mit Akne rosacea zu tun zu haben. Die Chirurgen dachten meistens, dass man hier mit Zahnzysten zu tun hätte und rieten eine Operation an. Patient unterwarf sich dieser, und die Folge war, dass „das Ödem nicht schlimmer wurde“. Anlässlich der

angenommenen Zahnzysten war Patient oft mit X-Strahlen untersucht worden, und dies gab einem Hautarzt wieder Anlass, an eine Röntgendermatitis zu denken. Verschiedene andere Chirurgen dachten wieder an eine örtliche Infektion und rieten zahllose Behandlungen mit Salben, feuchten Umschlägen usw. an. Ein berühmter Laryngologe suchte (was natürlich selbstverständlich ist) die Ursache in der Nase und erachtete eine Operation in der Scheidewand für notwendig. Patient selbst war glücklicherweise nicht von der Notwendigkeit einer neuen Operation überzeugt, und diese unterblieb darum. Verschiedene Neurologen dachten an trophische Störungen infolge von Erkrankung trophischer Nerven (Neuritis), und viele andere meinten es mit einer Entzündung der Lymphbahnen zu tun zu haben. Wieder andere suchten die Ursache in den Nebennieren und gaben Patienten Adrenalin ein; auch dachte man an eine Hypophyseerkrankung, während wieder ein anderer hintereinander mit allen möglichen Organpräparaten behandeln wollte, besonders mit Hypophyse, Nebenniere und Schilddrüse. Schliesslich konsultierte Patient auch Hertoghe in Antwerpen, welcher die Erscheinungen auf Hypothyreoidie zurückführte; doch durch zufällige Umstände unterzog sich Patient nicht dieser Behandlung. Er gibt zu, dass es ihm unmöglich war, der riesenhaften Menge Behandlungen sehr verschiedener Art zu folgen; bei einigen (vor allem bei denen mit örtlicher Reizung durch Salben, Elektrizität usw.) musste er erkennen, dass sie den Zustand nur verschlimmerten.

Als Patient zu mir kam, war sein Zustand genau so wie die letzten sieben Jahre; er ist ein gut gebauter junger Mann mit ausserordentlich gutem Intellekt und ist besonders lebhaft und gefasst beim Sprechen. Ausser dem bereits genannten Ödem an Nase und Wangen und der bleichen, pastösen, stark geschwellenen Haut mit schlechter Zirkulation und sehr unebener Oberfläche ist nichts an ihm wahrzunehmen. An den Reflexen ist nichts Besonderes zu bemerken; an Haut, Nägeln, Haaren und Zähnen sind, abgesehen von genanntem lokalen Ödem, nirgends trophische oder vasomotorische Störungen wahrzunehmen. Die ödematöse Haut von Nase und Wangen ist bleich, mit einigen roten Flecken und einigermassen trocken; sie fühlt sich kalt, wenig sacht und faltbar an. Von einer Röntgendermatitis lässt das Bild absolut nichts erkennen; auch einer etwaigen syphilitischen Erkrankung gleichen seine Hautsymptome durchaus nicht; ausserdem ist die Wassermannsche Reaktion, wiederholentlich vorgenommen, stets negativ ausgefallen. Durch seine grosse Lebhaftigkeit, sein schnelles und gutes Antworten und durch seine ausserordentliche intellektuelle Beschaffenheit macht er ganz bestimmt nicht den Eindruck, als leide er an Myxödem: an Stelle des Trägen, Lustlosen, Indolenten eines Myxödemenkranken zeigt Patient gerade eine gewisse Unruhe und grosse Beweglichkeit; er gibt denn auch zu, immer ein wenig nervös gewesen zu sein. Es war denn auch sehr schwierig, nach einer ersten Untersuchung bereits einen Eindruck zu haben von der Richtung, die man einschlagen müsste, um zu einer Diagnose zu gelangen. Patient teilte auch mir die endlose Geschichte mit über die zahllosen von ihm konsultierten Ärzte und deren Aussprüche. Anfänglich war ich denn auch am meisten der Meinung derer zugetan, die meinten, dass hier ein örtlicher Entzündungsprozess der Lymphbahnen im Spiele war. Darum schlug ich eine örtliche Behandlung mit hochfrequenten Wechselströmen vor, da dieses Mittel den örtlichen Stoff-

wechsel stark akzelerieren kann. Doch bald glaubte Patient mehr Verschlimmerung als Besserung feststellen zu können, und darum wurde mit dieser Behandlung nicht weiter fortgefahren. Die pastöse, bleiche, schlecht genährte Haut mit den spärlichen Eruptionen und Abschälungen brachte mich dann auf den Gedanken der Thyreoidinsuffizienz; und in der Tat brachte eine darnach eingeführte Thyreoidbehandlung ziemlich bald eine sehr ansehnliche Besserung.

Um nicht allzu ausführlich zu sein, werden wir uns mit den bis jetzt gegebenen Beispielen von Hypothyreoidismus begnügen. Das von uns gegebene Schema ist ohne Zweifel noch ausdehnungsfähig, und es ist auch die da angegebene Einteilung und Gruppierung sicher nicht über jede Kritik erhaben, da es ohne Zweifel oft vorkommen wird, dass ein Kranker, der wegen seiner frappantesten Erscheinungen in eine bestimmte Gruppe untergebracht werden müsste, auch Nebensymptome zeigt, die ihn in eine andere Gruppe verweisen sollten. An unserem Schema haften also Fehler, die an jedem Schema kleben. So ist denn auch mit Absicht nur Meldung gemacht von den verschiedenen Formen der Hypothyreoidie bei Erwachsenen, doch es ist wohl selbstverständlich, dass eine bereits in der Jugend vorhandene Thyreoidinsuffizienz später noch zu neuen Erscheinungen Anlass geben kann. So beschreibt Theunissen einen aussergewöhnlich interessanten Fall eines Jungen mit thyreogenem Infantilismus, der ausser der typischen Verzögerung der Ossifikation auch Imbezillität zeigte. Ausserdem traten in den Pubertätsjahren zyklische Erscheinungen auf: Perioden von Stupor wechselten mit solchen von Exaltation ab. Auf Grund allerlei ausführlich beschriebener Untersuchungen glaubt Theunissen feststellen zu können, dass während der stuporösen Periode sicherlich eine Insuffizienz der Schilddrüsenfunktion im Spiel war, während in der Periode grosser Aufgeregtheit eine normale, vielleicht sogar eine leicht erhöhte Schilddrüsenfunktion vorhanden sein dürfte. Trotzdem kann Theunissen während der stuporösen Phase nur eine sehr unbedeutende Besserung zustande bringen durch Eingabe von Schilddrüsenpräparaten (auch er zieht Eingabe frischer Schilddrüse vor). In diesem Zusammenhange weist Theunissen denn auch mit Recht auf den grossen Einfluss hin, den die Schilddrüse auf die übrigen Drüsen mit innerer Sekretion ausübt, so dass aus diesen Gründen vielleicht mehr von einer kombinierten Organotherapie zu erwarten ist. Ganz bestimmt steht fest, dass in diesem Falle, in dem zyklische Erscheinungen auftraten, und bei dem eine bereits von Jugend auf bestehende Schilddrüseninsuffizienz zweifellos vorhanden ist, trotzdem ein direkter Zusammenhang zwischen diesen zyklischen Erscheinungen und der Hypothyreoidie schwer nachzuweisen ist. Vielleicht ist dieser

Fall zu kompliziert, und bestehen ausser der Hypothyreoidie auch noch andere Alterationen. Darum liegt m. E. die Annahme einigermaßen auf der Hand, dass in unkomplizierten Fällen, bei denen stuporöse Zustände oder zyklische Erscheinungen auftreten, wohl eine Schilddrüseninsuffizienz im Spiel ist, wenigstens während des Stupors und während der depressiven Perioden. Doch scheint dies nicht der Fall zu sein: ich habe bereits darauf hingewiesen, dass ich bei *Dementia praecox*, bei der so oft stuporöse und katatonische Erscheinungen auftreten, keine nennenswerte Ergebnisse mit Thyreoidbehandlung erzielen konnte.

Und mit der manisch-depressiven Psychose war es ebenso: zwar meinte ich in einem (leichten) Falle wohl eine deutliche Besserung durch die Thyreoidbehandlung feststellen zu können, doch in einigen anderen und kompletten Fällen blieb jeder therapeutische Effekt vollkommen aus. Beachtet man, dass ich diesen Kranken immer mit frischem Presssaft und nicht mit getrockneten Präparaten behandelte, und geht man von Falta's Behauptung aus, dass eine Thyreoidbehandlung zuverlässige Ergebnisse über den Stand der Schilddrüsenfunktion liefert, so müssen wir wohl annehmen, dass bei der manisch-depressiven Psychose als auch bei katatonen und stuporösen Zuständen bei der *Dementia praecox* keine Schilddrüseninsuffizienz im Spiel ist. Daraus folgt jedoch noch nicht, dass depressive Zustände niemals auf Hypothyreoidie beruhen: Middlemaccs hat 5 Fälle von Melancholie mitgeteilt, die durch Thyreoidbehandlung ausgeheilt sind. Er geht selbst so weit, zu behaupten, dass die Thyreoidbehandlung einen zuverlässigen Hinweis auf die Heilbarkeit einer Psychose gibt: hat diese Behandlung kein Resultat, dann ist die Psychose unheilbar. Doch dies ist gewiss nicht richtig, da ja doch unzweifelhaft heilbare Psychosen bestehen, die nicht thyreogenen Ursprungs sind; man denke nur an die vielen hysterischen Psychosen.

Aus den in diesem Aufsätze angeführten Tatsachen geht m. E. nach ganz deutlich hervor, dass die Hypothyreoidie ein viel vorkommendes, sehr wichtiges Krankheitsbild mit enormer Verschiedenheit in den klinischen Erscheinungen liefert, sei es auch, dass das Bild bis jetzt einigermaßen vage und noch nicht scharf zu umgrenzen ist, speziell gegenüber anderen Bildern mit scheinbar analogen Erscheinungen, die jedoch nicht thyreogenen Ursprungs sind. Und die gewünschte scharfe Umgrenzung und also das Verschwinden der Unbestimmtheit können erst erreicht werden, wenn wir über einfache und zuverlässige Reaktionen verfügen, die uns eine richtige Einsicht in die Thyreoidfunktion verschaffen. Die durch Falta angegebene Methode kann noch nicht diesem Bedürfnis entsprechen, und es steht ausserdem noch

nicht fest, dass sie ganz gefahrlos ist, da dabei Einspritzungen mit Pilocarpin und Adrenalin gemacht werden (bei Hypothyreoidie würde subkutane Eingabe von Pilocarpin keine Schweißsekretion hervorrufen).

Dass das Bild der Schilddrüseninsuffizienz oft so unbestimmt ist und solch eine enorme Verschiedenheit der Erscheinungen hervorbringen kann, ist begreiflich, wenn wir dabei denken an die gleichfalls aussergewöhnliche Kompliziertheit ihrer Funktionen, und dabei sind bei Funktionsreduktion Störungen verschiedenster Art und an den verschiedensten Körperstellen möglich. Die Thyreoidea ist ja ein Organ, das in sehr hohem Maße zur Bestimmung der Konstitution des Individuums beiträgt (siehe hierüber u. a. de Josselin de Jong). Während wir bei Erkrankungen anderer Organe (Herz, Lunge, Magen, Leber usw.) überwiegend Erscheinungen finden, die sich mehr oder weniger im betreffenden Organ selbst äussern, ist dies bei Störungen der Schilddrüse, vor allem bei der hier besprochenen chronischen leichten Insuffizienz, nicht der Fall; hier werden wir gerade an allen möglichen Stellen des Körpers sekundäre Erscheinungen finden können, welche die Folge einer leichten Intoxikation, eines verzögerten Stoffwechsels, oder der Sympathicus-Hypotonie (trophische Störungen) usw. sind, wie das in unserem Schema so gut wie möglich angegeben ist. Hinzukommt noch ein Faktor, den man oft übersieht, nämlich der Einfluss, den das zentrale Nervensystem von allen andern Organen und Systemen erfährt: oft können wir beim Kranken nichts anderes finden, als Erscheinungen, die wir betrachten als Folge von Erkrankungen des Zentralnervensystems, während dies letztere in der Tat nicht primär erkrankt ist, sondern auf einen abnormalen Reiz reagiert, den es aus dem Stoffwechselprozess oder aus einer der Drüsen mit innerer Sekretion empfängt. Und gerade die Kenntnis der Schilddrüseninsuffizienz bringt uns die Überzeugung, dass viele derartige nervöse, psychische und trophische Erscheinungen, die wir geneigt sind als die Folge einer bis jetzt unbekannten primären Erkrankung des Zentralnervensystems anzusehen (Neurosen), in der Tat sekundärer Art sind.

Dass die Hypothyreoidie sich in so verschiedener Weise äussert, wird wohl die Folge davon sein, dass diese kongenitale Minderwertigkeit der Schilddrüse gepaart geht mit einer gleichfalls kongenitalen, doch individuell stark wechselnden Herabsetzung des Widerstandsvermögens der verschiedenen Teile des Nervensystems: der eine hat als Locus minoris resistentiae die Gehirnrinde (Epilepsie, Migräne), ein zweiter den Sympathicus (trophische und sekretorische Störungen), ein dritter den Purin- und Salzstoffwechsel (Gicht, Ischias) und ein vierter den allgemeinen Stoffwechsel (Fettsucht) usw.

Es ist auch bereits darauf hingewiesen, dass die Hypothyreoidie oft mit andern Konstitutionsveränderungen kombiniert angetroffen wird. So fand Ohlmacher in Fällen genuiner Epilepsie oft den Status thymolymphaticus (persistierender Thymus, Hyperplasie des follikulären Gewebes, enge Aorta usw.); de Groot fand bei Epileptikern oftmals sekretorische Störungen des Magens, verbunden mit Atonie usw.

Wenn wir daran denken, dass Cassirer in seinem vortrefflichen Handbuch der vasomotorisch-trophischen Neurosen sehr ausführlich die Gefässzentren in der Medulla oblongata und in der Rinde beschreibt, und gleichfalls ganz im einzelnen den Einfluss der sekretorischen Nerven auf die Drüsenfunktion bespricht, doch nirgends die Innervation der Thyreoidea durch den Sympathicus anrührt, noch den auf den Sympathicus von der Thyreoidea ausgeübten tonisierenden Einfluss, und wenn wir ferner feststellen, dass Lewandowsky eine „hystero-phile Erkrankung“ nötig hat, um die trophischen Störungen bei der Hysterie zu erklären, und dass sowohl Biedl als Falta, zwei der grössten Kenner der Lehre von der inneren Sekretion, kein einziges der hier behandelten zahlreichen Bilder der Hypothyreoidie vermelden, dann liegt der Schluss wohl klar auf der Hand, dass in den fast 20 Jahren, die verflossen sind, seitdem Hertoghe seine ersten Mitteilungen über die „hypothyroidie bénigne chronique“ veröffentlichte, diesem doch so besonders wichtigen Krankheitsbilde ausserordentlich geringe Aufmerksamkeit gewidmet ist. Und um des grossen Interesses willen, das diese kongenitale Funktionsstörung für die Erklärung vieler Erscheinungen hat, deren Pathogenese bis jetzt dunkel war, ist es dringend notwendig, dass dieser stiefmütterlichen Behandlung ein Ende gemacht wird. Verfasser dieses hofft hierdurch einen bescheidenen Beitrag zu diesem Zwecke geliefert zu haben.

### Literaturverzeichnis.

A. Oswald, Über den Jodgehalt der Schilddrüse. Zeitschr. f. phys. Chemie 1897, Bd. 23, S. 265.

Derselbe, Über die Funktion der Schilddrüse. Münch. med. Wochenschr. 1899, Nr. 33.

Derselbe, Die Eiweisskörper der Schilddrüse. Zeitschr. f. physiol. Chemie 1899, Bd. 27.

Derselbe, Zur Theorie der Schilddrüsenfunktion und der thyreogenen Erkrankungen. Berl. klin. Wochenschr. 1915, Nr. 17.

O. v. Fürth, Probleme der physiologischen und der pathologischen Chemie 1912, Bd. 1, S. 436.

L. Asher und M. Flack, Beiträge zur Physiologie der Drüsen. Die innere Sekretion der Schilddrüse und die Bildung des inneren Sekretes unter

dem Einfluss von Nervenreizung. Zeitschr. f. Biologie 1910, Bd. 55, Nr. 3, 4 und 5.

H. Eppinger, W. Falta und C. Rudinger, Über den Einfluss der Schilddrüse auf Stoffwechsel und Nervensystem. Neurol. Zentralbl. 1908, S. 439.

W. Falta, Die Erkrankungen der Blutdrüsen. Berlin 1913.

A. Magnus Levy, Über den respiratorischen Gaswechsel und den Einfluss der Thyreoiden. Berl. klin. Wochenschr. 1895.

A. Biedl, Innere Sekretion. Berlin und Wien 1913.

S. Marbé, Influence du corps thyroïde sur la physiologie de l'intestin. C. rend. d. l. Soc. de Biol. 1911, Bd. 70, S. 1028.

Derselbe, Hypersensibilisation générale thyroïdienne etc. Ibid. 1910, S. 351, 412, 468; 1911, S. 181 und 357.

L. Fassin, Sur le pouvoir „alexigène“ de la thyroïde délipoidée. Ibid. 1910, Bd. 69, S. 498.

H. Roger et M. Garnier, Recherches expérimentales sur les injections thyroïdiennes. La Presse méd. 1900 (9. August).

F. K. Walter, Über den Einfluss der Schilddrüse auf die Regeneration der peripheren, markhaltigen Nerven. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1909, Bd. 38, S. 1.

A. Juschtschenko, Die Schilddrüse und die fermentativen Prozesse. Zeitschr. f. phys. Chemie 1911, Bd. 75, S. 141.

Derselbe, Zur Physiologie der Schilddrüse. Über die lipolytischen und oxydierenden Fermente der Schilddrüse usw. Archiv f. biologische Wissensch. 1910, Bd. 15, S. 171.

Léopold Lévi et H. de Rothschild, Etudes sur la physio-pathologie du corps thyroïde et de l'hypophyse. Paris 1908.

Stépanoff, Le corps thyroïde et les défenses naturelles de l'organisme. C. rend. d. l. Soc. de Biol. 1909, Bd. 66, S. 296.

P. Trendelenburg, Über den Nachweis toxischer Stoffe im Blute thyreoidektomierter Tiere. Biochem. Zeitschr. 1910, Bd. 29, S. 396.

E. Hertoghe, Hypothyroidie bénigne chronique ou myxoedème fruste. Bulletin de l'Acad. royale de médec. de Belgique 1899, IV, Bd. 13, S. 231.

Derselbe, Die Rolle der Schilddrüse bei Stillstand und Hemmung des Wachstums und der Entwicklung, und der chronische, gutartige Hypothyreoidismus. München 1900. (Deutsch von J. H. Spiegelberg.)

G. Weiss et M. Labbé, Etude des échanges respiratoires chez un obèse, soumis à la cure de réduction alimentaire et au traitement thyroïdien. C. rend. d. l. Soc. de Biol. 1909, Bd. 67, S. 215.

E. Abderhalden, Lehrbuch der biochemischen Arbeitsmethoden.

Derselbe, Physiologisches Praktikum. Chemische und physikalische Methoden. 1912.

J. Bauer, Fortschritte in der Klinik der Schilddrüsenerkrankungen. Medizin. Klinik 1913, Bd. 9, Nr. 5.

A. J. Lemei, Over de behandeling van dementia praecox. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1914, II, S. 241.

E. Flatau, Die Migräne und ihre Abarten. Lewandowskys Handbuch. Berlin 1914, Bd. 5, S. 342.

G. C. Bolten, Drei Aufsätze über Epilepsie. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1916, Bd. 39, S. 32, 134 und 237.



Derselbe, Pathogenese und Therapie der genuinen Epilepsie. Ibid. 1913, Bd. 33, S. 119.

J. G. Schnitzler, Mededeelingen over proeven van behandeling der dementia praecox met schildklierpraeparaten. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1916, I, S. 1179.

R. Cassirer, Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912, S. 138—143.

Athanasio, Des troubles trophiques dans l'hystérie. Thèse de Paris 1890.

O. Binswanger, Die Hysterie. Wien 1904. Nothnagels Handbuch, S. 584—592.

M. Lewandowsky, Die Hysterie. Lewandowskys Handbuch. Berlin 1914, Bd. 5, S. 705.

W. F. Teunissen, A case of infantilism with catatonous complex of symptoms. Psychiatr. en Neurol. Biaden 1914, S. 453.

G. Middlemacs, On the treatment of insanity by thyroid. Journ. of mental Science 1899, Nr. 1.

R. de Josselin de Jong, Nieuwere begrippen over de beteekenis der constitutie. Geneesk. Bladen 1913, Nr. 1.

A. P. Ohlmacher, The morbid anatomic evidences of the lymphatic constitution in idiopathic epilepsy. Journ. of the Americ. med. Assoc. 1898, Bd. 31, Nr. 1.

J. de Groot, Over afwijkingen in de maagfuncties bij epileptici. Medisch Weekblad 1907 (30. Nov. und 7. Dez.).

# Epilepsie und Tetanie.

Von

Dr. G. C. Bolten (Haag, Holland).

In den letzten zehn Jahren haben sich viele Forscher mit dem Nebeneinandervorkommen von Epilepsie und Tetanie bei ein und derselben Person beschäftigt; alle Forscher legen den Nachdruck darauf, dass in diesen Fällen nicht die Rede ist von einem zufälligen Zusammentreffen dieser beiden Syndrome, sondern dass wohl in Wirklichkeit eine sehr enge ätiologische und kausale Verwandtschaft zwischen beiden angenommen werden muss. Über dieses gleichzeitige Vorkommen von Epilepsie und Tetanie sind verschiedene Erklärungen gegeben, wobei einige Auffassungen sich den unsrigen sehr näherten. Doch muss dabei bemerkt werden, dass verschiedene Forscher, die grosse Neigung haben einen Kausalverband zwischen den genannten Symptomen-Komplexen anzunehmen, dafür keine hinreichenden Argumente aus den von ihnen mitgeteilten Fällen schöpfen können, auch meinen sie das Gegenteil. Immerhin muss zuerst festgestellt werden, dass dem Worte „Epilepsie“ keineswegs ein scharf umgrenzter Begriff mit konstanter Pathogenese und Ätiologie entspricht. Im Gegenteil, was wir Epilepsie nennen, ist nur ein Symptomenkomplex, der von vielen und sehr verschiedenen Ursachen abhängig sein kann. An erster Stelle ist Epilepsie doch die Folge einer sehr grossen Reihe primär-organischer Erkrankungen des Gehirns, unter denen die Meningo-enzephalitis mit ihren vielen Schattierungen, Übergängen und Folgezuständen die am meisten vorkommende Ursache ist. An zweiter Stelle kann Epilepsie die Folge einer grossen Anzahl exogener Vergiftungen sein, und einer gleichfalls grossen Anzahl Erkrankungen und Alterationen, die zu endogener Intoxikation Anlass geben. Hierunter sind zu rechnen: Diabetes, Nephritis, Azetonämie, Arteriosklerose, Stokes-Adamssche Krankheit usw. Und an dritter Stelle besteht eine Gruppe, weniger zahlreich vertreten als die grosse Hauptgruppe der organischen (zerebralen) Epilepsie, doch sehr interessant wegen ihrer Pathogenese, nämlich die genuine Epilepsie, die auf Hypothyreoidismus und Hypoparathyreoidismus beruht. (Siehe hierüber frühere Mitteilungen.)

„Epilepsie“ will also nichts anderes sagen, als eine bestimmte Gruppe von Erscheinungen, die jedoch aus sehr verschiedenen Ursachen und Krankheiten hervorgehen können. Und von Tetanie muss m. E. dasselbe gesagt werden, nämlich, dass diese ein Syndrom ist mit keineswegs einheitlicher Pathogenese und mit sehr verschiedenen ätiologischen Momenten. Wenn also Biedl sagt, dass „Epilepsie sich mit allen ätiologischen Unterarten der Tetanie kombinieren kann“, glaube ich, dass dieser Ausspruch richtiger wäre, wenn er lautet: „Jede Art Epilepsie kann mit jeder Art Tetanie kombiniert auftreten“. Hierbei muss noch darauf hingewiesen werden, dass zwischen Biedl's Auffassung und der meinen ein prinzipieller Unterschied besteht: Biedl spricht von „Unterarten“ der Tetanie und entwickelt den Lehrsatz, dass schliesslich alle Tetanien parathyreogenen Ursprungs sind, und dieses halte ich nicht nur für vollkommen unbewiesen, sondern sogar für sehr unwahrscheinlich. Nach den sehr ausführlichen und eingehenden Untersuchungen von Erdheim, Yanase, Escherich, Jeandelize, Haberfeld, Königstein, Petersen, Benjamins u. a. darf als feststehend angesehen werden, dass die Kindertetanie bzw. die Spasmophilie, wenn auch nicht ausschliesslich, so doch zum grössten Teile parathyreogenen Ursprungs ist; doch bei verschiedenen anderen Formen der Tetanie, wie u. a. der Tetanie nach Infektionskrankheiten, der endemisch-epidemischen, der graviditäts- und der gastro-intestinalen Tetanie scheint mir so etwas sehr unwahrscheinlich. Biedl fühlt viel für die Auffassung von Fuchs, dass nämlich die Arbeitertetanie (die epidemisch-endemische), die in bestimmten Orten, z. B. Wien und Heidelberg sehr viel vorkommt, und wohl hauptsächlich im Frühling und im Herbst, in der Tat nichts anderes als eine leichte Sekalevergiftung ist. Fuchs hat diese Theorie mit sehr guten Argumenten verteidigt: an erster Stelle sind alle Symptome des Ergotismus convulsivus bei der Tetanie zurückzufinden (intermittierende, tonische Krämpfe bei freiem Bewusstsein, der typische Stand von Händen und Füssen, die trophischen Störungen der Haut, Nägel und Haare usw.). Ausserdem fand Fuchs den Sekalegehalt des Roggenmehls stets höher als das vom Prüfungsamt zugelassene Maximum von 0,1 Proz.; schliesslich kommt in Gegenden, wo Roggenbrot als Volksnahrung nicht gebraucht wird, Tetanie nicht vor. So ist bekannt, dass in Frankreich, speziell in Paris, kein Roggenbrot, sondern ausschliesslich Weissbrot zur Volksnahrung dient, und in Paris kommt denn auch überhaupt keine Arbeitertetanie vor. Demgegenüber wird in Österreich-Ungarn, Rumänien und Russland sehr viel Roggenbrot gegessen (in diesem letzteren Reich kommen sogar ernstliche Epidemien von sogenannter Kriebelkrankheit [Ergotismus] vor), und in allen diesen

Ländern ist die Tetanie eine sehr häufige Krankheit. Und auch allerlei andere Umstände, wie das frühere Auftreten epidemischer Tetanie in Russland, konnte Fuchs erklären, weil in Russland der Roggen eher gemahlen und gegessen wird, während der Teil der Ernte, der nach Österreich-Ungarn ausgeführt wird, erst viel später dort ankommt und also erst auch viel später verwendet werden kann. Auch konnte Fuchs feststellen, dass die Arbeitertetanie in Wien vor allem in bestimmten Stadtbezirken auftritt, wo viele Heimarbeiter wohnen, die ausschliesslich auf kleine Bäckereien in ihrer nächsten Umgebung angewiesen sind. Zum Schlusse gelang es Fuchs durch Verschreibung mehlfreier Kost die Tetaniekrämpfe meistens ziemlich rasch zum Verschwinden zu bringen. Alle diese Argumente werden noch ergänzt durch die Feststellung von Aminobasen im Mutterkorn; Aminobasen, die identisch sind mit Eiweissabbauprodukten, die auch im normalen Stoffwechsel vorkommen, nämlich mit  $\beta$ -Imidazolyläthylamin, das man durch Gärung aus Histidin erhalten kann. Und von dieser giftigen Aminobase, die das vermutliche toxische Agens bei der epidemischen Arbeitertetanie darstellt, nimmt Biedl dann weiter an, dass sie auf die Parathyreoideae einwirken und diese insuffizient machen würde. Der Schluss, den Biedl dann daraus zieht, ist an und für sich logisch: „Aus dem hier Mitgeteilten geht wohl überzeugend hervor, dass die prinzipiell übereinstimmende pathologische Auffassung aller Tetanieformen des Menschen, nämlich die parathyreogene Genese, unanfechtbar ist; eine Auffassung, die heute von allen hervorragenden Klinikern vertreten wird. Aufgeklärt braucht nur noch die Ätiologie zu werden, also die ursächlichen Momente, die zur Beschädigung der Epithelkörperchen und ihrer Funktionsreduktion führen.“ Trotz Biedl's sehr grosser Autorität in dieser Hinsicht kann ich seiner Auffassung nicht beipflichten. Immerhin, die sehr logisch begründeten Auffassungen von Fuchs mögen sehr wahr sein (was ich in der Tat annehme), und die Aminobasen mögen wirklich das postulierte Gift der Arbeitertetanie sein, so folgt aber doch daraus noch keineswegs, dass diese Substanzen schädigend auf die Epithelkörperchen einwirken. Zuallererst sind noch niemals deutliche Veränderungen in den Epithelkörperchen bei der Arbeitertetanie pathologisch-anatomisch nachgewiesen, und an zweiter Stelle ist es sehr unwahrscheinlich, dass die vielen und sehr verschiedenen exogenen Toxine, die zur Tetanie Veranlassung geben können, schädigend auf die Epithelkörperchen einwirken sollten. Dies Argument tritt vor allem in den Vordergrund bei der epidemischen Arbeitertetanie. Es ist doch bekannt, dass diese Form der Tetanie sehr gutartig ist, und dass in den Gegenden, wo diese Erkrankung endemisch auftritt, viele Arbeiter im Laufe der Jahre

sehr oft von Tetanie ergriffen werden und meistens wieder ganz ausheilen; letal verlaufende Fälle kommen doch so gut wie gar nicht vor. Wie kann man dies nun mit einer ernsten Beschädigung der Epithelkörperchen reimen? Wie aus zahlreichen Tierversuchen und auch aus der Klinik der Kindertetanie (Spasmophilie) überzeugend hervorgeht, muss die Funktionsreduktion der Parathyreoideae erheblich sein, bevor Tetanie zum Vorschein kommt; bei Herbivoren sowohl als bei Karnivoren kann man die Hälfte aller Epithelkörperchen entfernen (bei Herbivoren selbst  $\frac{3}{4}$ ), ohne dass irgendeine einzige Erscheinung von bleibender, manifester Tetanie auftritt. Stellt man dies voraus, so ist es sehr schwierig, ja selbst unmöglich, anzunehmen, dass jedesmal, wenn bei ein und derselben Person Erscheinungen der sogenannten Arbeitertetanie auftreten, die Epithelkörperchen so ernstlich beschädigt werden, dass eine parathyreogene Tetanie davon die Folge sein sollte, und vor allem, dass diese ernstliche Beschädigung vollkommen wieder verschwinden sollte, ohne weiter irgendeine Spur zu hinterlassen. Während doch die Tetanien unzweifelhaft parathyreogenen Ursprungs, wie die Kindertetanie, die postoperative Tetanie und die experimentelle Tiertetanie, oft letal verlaufen, ist die Arbeitertetanie sehr gutartig und verläuft niemals tödlich; auch aus diesen Gründen ist es mir nicht möglich anzunehmen, dass die Arbeitertetanie, die ausserdem meistens oft rezidiert, parathyreogenen Ursprungs sein sollte.

Ein gleiches Argument liefert die Schwangerschaftstetanie; wie Faas mit einer reichlichen Kasuistik nachweist, rezidiert auch diese Tetanieform sehr oft, und zwar bei einigen Schwangeren mit einer gewissen Regelmässigkeit; meistens tritt die Tetanie in der zweiten Hälfte der Gravidität auf und verschwindet einige Zeit nach der Geburt. Auch Kehler gibt eine sehr gute Übersicht über die Tetaniefälle während der Gravidität und der Laktationsperiode und meldet gleichfalls, dass Rezidive nicht selten vorkommen. Nun haben zwar Adler und Thaler experimentell nachgewiesen, dass die Parathyreoideae auf die Graviditätstoxine eingestellt sind: besorgten sie nicht schwangeren Tieren eine vorübergehende parathyreoprive Tetanie (partielle Parathyreoidektomie), dann trat die Tetanie bei allen Schwangerschaften wieder auf; Tiere, deren Epithelkörperchen nur an einer Seite entfernt waren, und die darauf nicht mit Tetanie reagiert hatten, bekamen bei Gravidität wohl Erscheinungen der Tetanie. Dass also die Parathyreoideae auf die Graviditätstoxine entgiftend einwirken, ist wohl sicher, doch daraus folgt noch keineswegs, dass auch das Umgekehrte wahr ist, nämlich, dass die Graviditätstoxine Funktionsbeschädigung bzw. organische Läsionen der Epithelkörperchen ver-

ursachen. Im Gegenteil, auch hier sind der gutartige Verlauf und das nicht selten bei jeder Schwangerschaft Rezidivieren der Tetanie Argumente, um anzunehmen, dass die Schwangerschaftstoxine, wenn sie auch so zahlreich sind, dass sie durch die Parathyreoideae nicht ganz entgiftet werden können, direkt toxisch auf das Nervensystem einwirken, ohne erst die Epithelkörperchen zu beschädigen. Noch deutlicher wird diese Auffassung unterstützt durch die Ergebnisse der Tetaniefälle, die die Folge von allerlei Intoxikationen sind, wie die gastrointestinale Tetanie, die bei verschiedenen Störungen des Tractus intestinalis auftritt, hauptsächlich bei abnormalen Gärungsprozessen, bei Magenatonie und Magendilatation u. a. durch Tumoren des Pylorus usw. In den letzten Fällen stagniert der Mageninhalt, und es treten dadurch Gärungsprozesse im Magen und allgemeine sekundäre Intoxikation auf. Weiter bei Appendizitis, bei malignen Tumoren des Darmkanals, bei chronischer Enteritis, bei Karzinom des Pankreas usw. So beschreibt Rosenfeld einen Fall von Tetanie bei Pylorusstenose; durch reichliche Wassergabe verschwand die Tetanie, so dass Rosenfeld, auch auf Grund seiner Erfahrung mit einer Gabe einer Glykoselösung (aus Versehen), die ein Wiederauftreten der Tetanie zur Folge hatte, diese letztere dem Flüssigkeitsverlust des Blutes zuschreibt.

Wexberg beschreibt Tetanie, die da auftritt, nachdem bereits viele Jahre regelmässig Erbrechen stattgefunden hatte, während Rodman Tetanie bei einem Kranken mit Ulcus duodeni und Magendilatation auftreten sah. Im letzten Falle war es sehr merkwürdig, dass die Tetanie erst 11 Tage nach günstig verlaufener Operation auftrat. Interessante Mitteilungen über Tetanie bei enteritischen Prozessen macht ferner Löwy, der bei vielen Fällen von Dysenterie (sowohl schwere als leichte Fälle mit grosser Verschiedenheit hinsichtlich der Defäkation) Erscheinungen der Tetanie (meistens Krämpfe in den untersten Extremitäten) wahrnehmen konnte. Alle seine Tetaniekranken litten, meistens seit geraumer Zeit, an Diarrhöe; nur einer tat dies nicht, doch dieser hatte auch bereits früher Erscheinungen der Tetanie gezeigt.

Auch Grahe beschreibt zwei Fälle von Tetanie bei chronischen Magenbeschwerden (im ersten Fall Gallensteine mit Magenbeschwerden, im zweiten Magenschmerzen und Erbrechen seit einem Jahre), während Gebhard einen interessanten Fall mitteilt von Abschlüssung des Dünndarms (durch ein grosses Ovarialkystom), infolgedessen Fäkal-erbrechen auftrat und schliesslich auch Tetanieanfälle zum Vorschein kamen. Gebhard weist auf die verschiedenen ätiologischen Momente, die hierbei in Betracht kommen, hin, nämlich die Fäulnis, die im abgeschlossenen Dünndarm auftritt und der sehr grosse Flüssigkeitsverlust

des Organismus infolge des fortdauernden Erbrechens. Gebhard glaubt, dass diese Faktoren die Parathyreoidfunktion beschädigen, während die Fäulnisprodukte auf das zentrale Nervensystem einwirken; durch diese Faktoren wurde dann die Tetanie verursacht (m. M. nach ist dazu die toxische Einwirkung der Fäulnisprodukte auf das zentrale Nervensystem bereits hinreichend).

Brucks hat einen Fall von Magentetanie mitgeteilt (Pylorospasmus mit sehr starker Magendilatation), bei dem er zugleich den stagnierenden Mageninhalt chemisch untersuchte; er fand darin: Buttersäure, Albumosen und Spuren von Milchsäure, doch keine freie Salzsäure und keine Amidosäuren. Alkoholische sowohl wie wässrige Extrakte des Mageninhalts übten eine sehr toxische und oft eine tödliche Wirkung aus auf Versuchstiere (Mäuse), die oft Lähmungserscheinungen zeigten. Brucks ist denn auch, und meiner Meinung nach mit Recht, überzeugt, dass in solchen Fällen die Tetanie durch Toxine aus dem stagnierenden Mageninhalt verursacht wird. Gastroenterostomie ist denn auch die geeignete Therapie, auch hinsichtlich der Tetanie. Ebenso ist im Falle Goodrichs ein sehr deutlicher Verband zwischen Tetanie und gastrointestinaler Autointoxikation vorhanden: Bei einer 19jährigen Frau trat (nach groben Diätfehlern) Appendizitis und bald danach Tetanie auf; schon einige Stunden nach der Appendektomie verschwanden die Tetanieerscheinungen allmählich vollkommen.

Ausser bei den hier nur kurz angeführten Formen von Autointoxikation gastrointestinalen Ursprungs kommt Tetanie hin und wieder auch bei anderen Autointoxikationen vor. So beschreibt Bauer einen Fall von Tetanie bei chronischer Nephritis, wobei auch bereits urämische Erscheinungen aufgetreten waren.

Ferner ist von sehr grossem Belang, dass ausser endogenen auch exogene Intoxikationen Anlass zur Tetanie geben können: Wirth meldet einen Fall von Phosphorvergiftung, bei der die Tetanie die Vergiftungserscheinungen einleitete. Erwähnenswert ist noch dabei, dass, als die Krankheitserscheinungen ihren Höhepunkt erreicht hatten und auch die Tetaniekrämpfe am heftigsten waren, Azeton und Diazetsäure im Harn nachzuweisen waren. Also auch in diesem Falle spielen krampferweckende Toxine eine grosse Rolle. Und v. Voss wies darauf hin, dass in St. Petersburg sehr viele Fälle von Tetanie vorkommen bei Handwerkern, die mit Blei umgehen; vermutlich spielt also Blei hier dieselbe Rolle wie das Ergotin bei der epidemischen Tetanie.

Ebenso weisen auch einige amerikanische Forscher auf die grosse Rolle der Intoxikation hin; so teilt Morgan zwei Fälle mit und bespricht danach die Ätiologie, Pathologie usw. Er hält von allen

Theorien über die Pathogenese die der Autointoxikation am kräftigsten durch die klinischen Erfahrungen bestätigt. Und Morse, der eine ganze Reihe Fälle beschreibt, bespricht gleichfalls die Ätiologie und die Pathogenese und lenkt die Andacht darauf, dass von einem einheitlichen ätiologischen Faktor nicht die Rede sein kann; bei den meisten seiner Fälle waren Störungen des Tractus intestinalis im Spiel. Morse sucht denn auch die Ursache der Tetanie in toxischen Produkten, die sich voneinander in chemischer Zusammensetzung sehr unterscheiden können und die ihren Ursprung in sehr verschiedenen Krankheitszuständen, meistens des Intestinaltrakts, finden. Diese Toxine sollen durch Resorption ins Blut gelangen und danach auf das Zentralnervensystem einwirken. Auch hier treffen wir also den m. E. logischeren Gedankengang, dass allerlei Toxine, von sehr verschiedener Art und verschiedenen Ursprungs, in die Zirkulation gelangen können und durch bestimmte chemische Eigentümlichkeiten der Ganglienzellsubstanz auf das zentrale Nervensystem einwirken, ohne dabei von vornherein einen schädigenden Einfluss auf die Glandulae parathyreoideae auszuüben. Und Gibb meldet den Fall einer sehr bejahrten Frau, die an Alkoholismus litt und die Erscheinungen von Tetanie zeigte. Weiter teilt Wirth mit, dass ausser der bereits von ihm mitgeteilten Phosphorvergiftung auch verschiedene andere Toxine Tetanie hervorrufen können; so sollen Erscheinungen von Tetanie aufgetreten sein nach Einspritzungen mit Ergotin (das bestätigt also einigermaßen die Auffassung von Fuchs), mit Spermin und selbst mit Morphinum. Auch die heute so viel angewendete Stovain-Lumbalanästhesie soll zu Tetanieerscheinungen Anlass gegeben haben.

Bircher und Hughes melden gleichfalls Fälle von Tetanie bei Prozessen mit starker Intoxikation; Bircher speziell bei Peritonitis, und zwar hauptsächlich bei schweren Perforationsperitonitiden (während er ganz im Gegensatz zu den soeben genannten Forschern selten Tetanie sah bei malignen Magenerkrankungen; zwischendurch ist die gastrointestinale Tetanie durchaus nicht selten). Hughes nahm, ebenso wie Goodrich, Tetanie wahr bei eitriger Appendizitis; nach der Operation schnelle Besserung der Tetanie.

Auch Quosig glaubt, dass die chronische Autointoxikation eine grosse Rolle spielt bei der gastrointestinalen Tetanie; bei seinem Kranken traten bereits längere Zeit periodisch Diarrhöen auf, die bisweilen wochenlang anhielten und fast immer (und das während vieler Jahre) von Tetaniekrämpfen begleitet waren.

Nun ist es merkwürdig, dass, während in den Fällen der Kindertetanie und Spasmophilie, wenigstens bei einem erheblichen Teil, wohl anatomische Alterationen in den Parathyreoideae gefunden sind, dies



aber bei der Tetanie der Erwachsenen (der Arbeitertetanie, der Tetanie bei Infektionskrankheiten, der Graviditäts- und Laktationstetanie, der gastrointestinalen Tetanie u. a.) fast niemals der Fall ist. So konnten Erdheim und auch Schönborn in vielen Fällen von Tetanie bei Erwachsenen in den Gl. parathyreoideae keine histologischen Veränderungen finden; bei Erdheim waren es drei Fälle von Magentetanie infolge schwerer Magen-Darmerkrankungen und in einem Falle war zugleich ein Zerebellartumor vorhanden; in allen vier Fällen war in den Epithelkörperchen nichts zu finden. Schönborn findet selbst die Sparsamkeit der pathologisch-anatomischen Befunde auffallend: weiter meldet er Fälle von Tetanie bei Morphinisten, bei denen also auch wieder das Moment der exogenen Intoxikation in den Vordergrund tritt. Auch Curschmann bezweifelt stark, dass die verschiedenen Formen der Tetanie bei Erwachsenen wohl auf einen einheitlichen parathyreogenen Ursprung zurückzubringen seien, da so viele ätiologische und prädisponierende Momente eine Rolle spielen.

Fischl, der das Bestehen einer parathyreogenen Tetanie durchaus nicht leugnen will, ist gleichfalls keineswegs von der einheitlichen parathyreogenen Pathogenese aller Tetaniefälle überzeugt, vor allem, da eine so grosse Verschiedenheit in den ätiologischen Momenten vorhanden ist. So beschreibt er den Fall eines 10jährigen Jungen, der im Wachstum zurückgeblieben war, doch von sehr gutem Intellekt, und der einen Anfall mit vollkommener Bewusstlosigkeit und danach Tetanieerscheinungen zeigte; ausserdem war auch Indikanurie vorhanden (vielleicht ist in diesem Falle die Darmfäulnis, wovon die Indikanurie der Hinweis ist, die Ursache sowohl des epileptischen — Fischl spricht von eklamptischen — Anfalls als der Tetanie). Fischl ist denn auch überzeugt, dass ausser Parathyreoidbeschädigung auch noch andere Momente als Ursache der Tetanie in Betracht kommen müssen.

Sternberg und Grossmann meinen, auf Grund ihrer Erfahrungen, dass wenigstens die Arbeitertetanie eine endemische Krankheit ist, die an Wohnungszustände und an allerlei andere soziale Verhältnisse gebunden ist. Nebenbei ist bereits darauf hingewiesen, dass vor allem bei der Tetanie der Erwachsenen noch so gut wie niemals deutliche Veränderungen in den Parathyreoideae gefunden sind; in drei Fällen Wirths, bei denen Erdheim, der sich sehr um die path. Anatomie der Epithelkörperchen verdient gemacht hat, die mikroskopische Untersuchung vorgenommen hat, wurden in den Parathyreoideae Veränderungen gefunden, die es ermöglichten, eine Insuffizienz anzunehmen. Doch diesen positiven (oder zweifelhaften) Befunden stehen viel zahlreichere negative gegenüber, vor allem bei der Tetanie der Erwachsenen. So fand Erdheim in Fällen von Magendilatation mit

Tetanie normale Epithelkörperchen. Doch auch bei der Kindertetanie, bei der häufig Blutungen und Hypoplasien angetroffen werden in den Parathyreoideae, sind die Ergebnisse bisweilen negativ. So konnte Bliss auf Grund seiner mikroskopischen Untersuchungen keinen konstanten Zusammenhang zwischen Kindertetanie und Parathyreoidblutungen feststellen. Stuckenberg berichtet über einen Fall chronischer Tetanie, wobei sie Gelegenheit hatte drei Epithelkörperchen histologisch zu untersuchen; das Resultat war, dass keinerlei Veränderungen zu finden waren. Auch Schiffer konnte bei einem Fall der Kindertetanie (die fünf Kinder aus einer Familie und von gesunden Eltern wurden alle von Tetanie befallen, und drei davon starben) die Epithelkörperchen untersuchen; er fand jedoch keine Blutungen und übrigens vollkommen normale Verhältnisse.

Auch Grosser und Betke kommen zum Schluss, dass Tetanie sowohl bei Erwachsenen als bei Kindern durchaus nicht per se parathyreogenen Ursprungs zu sein braucht, da aus ihren histologischen Untersuchungen hervorgeht, dass selbst bei den schwersten Formen der Tetanie bisweilen vollkommen unversehrte Epithelkörperchen gefunden werden. Zu demselben Ergebnis kommt Jörgensen, der bei einer ziemlich grossen Anzahl Tetaniekranker durch histologische Untersuchungen feststellen konnte, dass selbst in der Mehrzahl der Fälle die Epithelkörperchen vollkommen normal waren, oder aber so unbedeutende Veränderungen zeigten, dass dadurch unmöglich eine starke funktionelle Störung zu erklären wäre. Ihnen schliesst sich Auerbach so ziemlich an; er nahm bei einer grossen Anzahl Säuglinge mikroskopische Untersuchungen der Epithelkörperchen vor und fand öfter Blutungen bei Tetaniekranken, doch auch öfter bei Säuglingen, bei denen keine Tetanieerscheinungen wahrgenommen werden konnten, und auch das Umgekehrte kam vor: Tetaniekranke ohne Parathyreoidveränderungen; er hält denn auch den Zusammenhang zwischen Kindertetanie und Parathyreoideae nicht hinreichend bewiesen.

Als ein Hinweis, dass nicht alle Tetaniefälle parathyreogenen Ursprungs sind, kann noch die Tatsache gelten, dass bei einigen Fällen von Tetanie subkutane Injektion von Parathyreoidextrakt sich wirkungslos zeigte, wie Gerstenberger mitteilt; bei experimenteller parathyreopriver Tetanie (bei Tieren) ist jedoch, wie aus Verebél's Versuchen hervorgeht, die Eingabe frischen Parathyreoidextrakts oft genügend, um die Erscheinungen zu verringern. Nach Analogie der prompten Resultate der Thyreoidbehandlung bei thyreogenen Krankheitszuständen darf man, m. E., erwarten, dass parathyreogene Erkrankungen ebenso prompt auf Parathyreoidgaben reagieren sollten. Im Aus-

bleiben der Resultate liegt ein stichhaltiges Argument gegen die Theorie der konstanten parathyreogenen Pathogenese der verschiedenen, klinisch so differenten Tetanieformen.

Stoeltzner meint selbst auf Grund von Unterschieden (in den klinischen Erscheinungen) zwischen experimenteller Tiertetanie und Kindertetanie, dass diese letztere nichts mit dem Wegfallen der Parathyreoidfunktion zu tun habe. Dieser letzte Ausspruch scheint mir viel zu weit zu gehen, da an erster Stelle pathologisch-anatomisch festgestellt ist, dass viele Fälle der Kindertetanie (Spasmophilie) in der Tat auf schweren Läsionen der Gl. parathyreoideae beruhen, nämlich meistens Blutungen, sekundären Kysten und Hypoplasien, Tuberkulose (wie z. B. in dem Fall von Winternitz) usw. Und an zweiter Stelle darf man nicht annehmen, dass eine Krankheit beim Menschen vollkommen kongruent sei mit einem Symptomenkomplex, das experimentell, also unter ganz anderen Bedingungen und Verhältnissen wie sie beim Menschen im Spiel sind, beim Versuchstier zum Vorschein gerufen ist.

Doch sind auch viele Fälle der Kindertetanie parathyreogenen Ursprungs, bei weitem die meisten Fälle der verschiedenen Tetanien der Erwachsenen sind das ganz gewiss nicht. Dies wird m. E. durch die überwiegend negativen Befunde der path.-anatomischen Untersuchungen erwiesen und ausserdem sehr wahrscheinlich gemacht durch die ganz gewaltige Verschiedenheit der ätiologischen Momente und durch den grossen Unterschied zwischen Kindertetanie und den anderen Formen dieser Krankheit hinsichtlich der Prognose, des Verlaufes und der klinischen Erscheinungen.

Nach den hier mitgeteilten Auffassungen der verschiedenen Forscher muss es deutlich sein, dass die von Biedl angenommene einheitliche parathyreogene Pathogenese aller Tetanieformen bei weitem nicht bewiesen und selbst sogar sehr unwahrscheinlich ist. Ausserdem scheint es mir, dass nicht, wie Biedl sagt, die meisten Kliniker seine Auffassung teilen, doch dass gerade die grosse Mehrzahl von dieser einheitlichen Pathogenese nichts wissen will. Ich kann denn auch Phleps vollkommen zustimmen, wenn er sagt: „Übereinstimmende Ergebnisse, die geeignet wären, das gesamte klinische Krankheitsbild mit seinem eigenartigen Verlauf pathologisch-anatomisch zu stützen, fehlen noch so gut wie vollkommen.“ In der Tat spricht m. E. auf Grund obengenannter Argumente alles dafür, dass die Tetanie ein Syndrom ist, das, ebenso wie die Epilepsie, eine sehr wechselnde Pathogenese hat, und das von sehr verschiedenen Ursachen abhängig sein kann.

Die Epilepsie ist, pathogenetisch, in die vier folgenden Hauptgruppen zu verteilen:

- a) Zerebrale Epilepsie (infolge zahlloser primär-zerebraler Erkrankungen, unter denen die häufigste die Meningo-Enzephalitis ist),
- b) Epilepsie infolge endogener Intoxikationen (Azetonämie bei Kindern, Nephritis, Diabetes, Stokes-Adamssche Krankheit usw.),
- c) Epilepsie infolge exogener Intoxikationen (Blei, Alkohol, Tribromkampfer, Absinth, Santonin; weiter Pellagra),
- d) Genuine Epilepsie (Insuffizienz der Thyreoideae und Parathyreoideae).

Betrachten wir dieses Schema, so sehen wir, dass wir für die verschiedenen Tetanieformen eine gleiche Verteilung machen können. Nur fällt dann die erste Gruppe fort, da es nicht bekannt (und zugleich sehr unwahrscheinlich) ist, dass Tetanie, ein Syndrom, das durch Krampfanfälle, aber niemals durch Bewusstseinsstörungen gekennzeichnet ist, durch primär-zerebrale Erkrankungen oder primäre Rückenmarksläsionen verursacht werden kann. Wir bekommen dann folgendes Schema:

- a) Tetanie infolge endogener Intoxikationen: Azetonämie bei Kindern infolge von Magen-Darmstörungen; maligne Geschwülste vom Tractus intestinalis, Pankreas, Leber usw. Pylorusstenose mit sekundärer Stagnation und Gärung des Mageninhalts; Appendizitis, Peritonitis, chronische und akute Enteritis, Dysenterie, Ileus, Typhus usw.; weiter bei chronischer Nephritis (Urämie) und schliesslich bei Gravidität,
- b) Tetanie infolge exogener Intoxikationen: Blei, Phosphor, Alkohol, Stovain, Morphinum, Chloroform, Spermin usw. Höchstwahrscheinlich gehört zu dieser Gruppe die sogenannte Arbeiter- (epidemische, endemische) Tetanie, und zwar infolge chronischer Ergotinvergiftung,
- c) parathyreogene Tetanie: Viele Fälle von Kindertetanie und Spasmophilie; die postoperative Tetanie (nach Strumektomie) und die experimentelle Tetanie bei Tieren.

Es würde uns hier zu weit führen, wenn wir unsere Auffassung ausführlich verteidigen wollten; darum nur ein kurzes Wort hierüber. Phleps, Biedl, Falta und verschiedene andere Forscher halten an der einheitlichen parathyreogenen Pathogenese aller Tetaniefälle fest und setzen also zugleich voraus, dass bei den obengenannten Gruppen a) und b) die Toxine (welcher Art und welchen Ursprungs auch) nur eine nebensächliche Rolle spielen und schädigend auf die Parathyreoideae einwirken; sind diese letzteren dann infolge der Intoxikation insuffizient geworden, so tritt die Tetanie auf. Doch dann nimmt man an, dass alle diese Toxine sehr stark schädigend auf die Parathyreoideae einwirken, und das ist keineswegs bewiesen und wird sogar durch die soeben zitierten zahlreichen negativen Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Untersuchung sehr unwahrscheinlich gemacht.

Sind auch die Epithelkörperchen polyvalent und also auf zahlreiche Gifte einwirkend, so ist doch an erster Stelle nicht anzunehmen, dass sie die zahllosen exogenen Gifte ohne Ausnahme angreifen, und an zweiter Stelle ist niemals nachgewiesen, dass diese Toxine die Parathyreoideae beschädigen. Dagegen ist durch die sehr wichtigen Untersuchungen von Guillain und Laroche, wie durch die von Goldscheider und Flatau unzweifelhaft nachgewiesen, dass die verschiedenen Teile des zentralen Nervensystems eine sehr grosse Affinität für zahllose Gifte besitzen, und sowohl für exogene, wie für endogene. Doch diese Affinität ist für die verschiedenen Teile des Zentralnervensystems nicht dieselbe: der eine Teil hat eine Affinität für bestimmte Toxine, andere Teile aber für ganz andere. Dieses festgestellt, scheint es mir viel rationeller anzunehmen, dass die Epithelkörperchen viele Toxine gänzlich oder teilweise entgiften können, doch dass diese letzteren, wenn sie in übergrosser Menge oder mit zu grosser Intensität auftreten, nicht (oder nur teilweise) entgiftet werden, und dadurch Gelegenheit finden, sich an bestimmte Teile des Zentralnervensystems zu binden, z. B. in die motorischen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarkes. Denn in diesen Zellen sind, wie wir später noch kurz melden werden, histologische Veränderungen gefunden, die nach Goldscheider und Flatau die Widerspiegelung chemischer Prozesse sind, nämlich die Bindung von Toxinen an die Ganglienzellensubstanz. Bei diesen unseren Auffassungen, die doch durch verschiedene Tatsachen gestützt sind, ist also bei mehreren Tetanieformen eine Beschädigung, Hypofunktion oder Insuffizienz der Parathyreoideae ausgeschlossen. Immerhin wird wohl durch die Epilepsie bestätigt, dass es sehr gut möglich ist, dass ein bestimmtes Syndrom, trotz einer ziemlich grossen klinischen Gleichförmigkeit (die bei der Tetanie jedoch nicht besonders gross ist) von ganz verschiedenen Ursachen und Krankheiten abhängig sein kann. Niemand nimmt jetzt an, dass alle Fälle und Formen der Epilepsie auf eine einheitliche Pathogenese, welche auch immer es sei, zurückzuführen wären, und m. E. gilt dasselbe auch für das Syndrom Tetanie.

Ich glaube also berechtigt zu sein, Biedls Auffassung folgendermassen zu modifizieren: Alle Arten der Epilepsie können sich mit allen Arten der Tetanie kombinieren. Diese Tatsache ist von grossem Interesse und ist die Ursache, dass wir viele Kombinationsfälle beider Syndrome, wie sie in der Literatur zu finden sind, sehr kritisch und zugleich skeptisch betrachten müssen. Alle Forscher legen ja den Nachdruck darauf, dass wir in diesen Fällen es nicht mit einem zufälligen Zusammentreffen zweier verschiedenen Erkrankungen bei derselben Person zu tun haben, doch dass wir die Kombination der beiden

Syndrome als beruhend auf denselben oder wenigstens auf sehr miteinander verwandten kausalen Momenten betrachten müssen. Doch dies letzte ist bei einem grossen Teile der Fälle sicherlich nicht wahr. Die grosse Mehrzahl aller Epilepsien beruht doch auf primär, organisch-zerebralen Erkrankungen; und dass bei einem solchen Falle zerebraler Epilepsie allerlei Formen der Tetanie auftreten können, ist unbestreitbar, doch keineswegs interessant, da in diesen Fällen die Epilepsie stets von einer anderen Ursache abhängen muss als die Tetanie (zu welcher Form die letztere auch immer gehört), da eine zerebrale Ursache der Tetanie nicht vorhanden ist. So soll in Wien ein Kranker mit zerebraler Epilepsie (die infolge einer in der Jugend überstandenen Meningo-Enzephalitis aufgetreten ist) genau dieselben Möglichkeiten haben wie Nichtepileptiker, von endemischer (Arbeiter-) Tetanie befallen zu werden. Und auch umgekehrt können spasmophile Kinder, sei es, dass die Spasmophilie geheilt ist, sei es, dass sie latent wird, später infolge des einen oder anderen zerebralen Prozesses epileptisch werden. Doch in all diesen Fällen, zu denen sich noch leicht eine ganze Reihe anderer Kombinationen konstruieren lässt, kann man unmöglich sagen, dass die Tetanie und die Epilepsie in ursächlichem Zusammenhange miteinander stehen können. So beschreibt Nolen einen interessanten Fall der Kombination von epileptischen mit tetanischen Erscheinungen, aber über den ursächlichen Zusammenhang der beiden Syndrome bekommen wir keine definitiven Angaben. Es betrifft ein 7jähriges Mädchen, nicht erblich belastet, die da vermutlich bereits seit geraumer Zeit an Laryngospasmus leidet; dabei in letzter Zeit geistiger Rückschritt und grosse Reizbarkeit. Auf Grund dieser letzten Erscheinungen nimmt Nolen an, dass wir es mit Epilepsie zu tun haben, obwohl nichts von Petit mal oder von vollständigen Krampfanfällen mit Bewusstseinsverlust gemeldet wird. (Die Anfälle des Laryngospasmus traten nämlich stets bei vollem Bewusstsein auf.) Bei dieser Kranken bestand latente Tetanie (Trousseau, Chvostek und Erb positiv). Und nehmen wir auch an, dass hier in der Tat Epilepsie vorhanden ist, dann ist dadurch noch keineswegs festgestellt, dass zwischen den beiden Gruppen von Erscheinungen irgendeine kausale Verwandtschaft besteht: Die Epilepsie ist vermutlich zerebralen, die Tetanie parathyreogenen Ursprungs. Nolen nimmt einen innigen Verband zwischen den beiden Syndromen an, doch seine Argumente sind nicht hinreichend; er nennt einige Fälle aus der Literatur und sagt dann: „Diese Beobachtungen zeigen also bereits mit Sicherheit, dass ein enger Verband zwischen Tetanie und Epilepsie bestehen muss.“ Diese Begründung ist nicht zutreffend. Dass bei einer gewissen Anzahl Epileptiker (und diese Zahl ist verhältnismässig

gering) Tetanie auftritt, beweist nicht, dass zwischen beiden Syndromen kausale Verwandtschaft besteht: In Österreich, wo die epidemisch-endemische oder Arbeitertetanie sehr häufig vorkommt, werden ohne Zweifel viele Epileptiker Erscheinungen der Tetanie zeigen, vor allem, wenn sie sich unter denselben sozialen und hygienischen Verhältnissen befinden, die die Arbeitertetanie verursachen oder sie befördern. Doch in Holland, wo die epidemische Tetanie vollkommen unbekannt ist (vermutlich weil in Holland Roggenbrot ein weniger allgemeines Volksnahrungsmittel ist im Vergleich zu Österreich; vielleicht auch enthält der holländische Roggen viel weniger Ergotin als der österreichische oder der russische), sieht man auch nur sehr selten bei Epileptikern Erscheinungen von Tetanie.

Aus dergleichen Gründen sind viele Fälle der Literatur für die kausale Verwandtschaft, die weitaus die meisten Forscher zwischen Epilepsie und Tetanie annehmen, wertlos. An erster Stelle nimmt man noch viel zu wenig in Betracht, dass „Epilepsie“ nur eine Gruppe von Erscheinungen darstellt, deren ursächliche Momente grosse Verschiedenheit zeigen; einige sprechen denn auch nur von „Epilepsie“ ohne nähere Angabe; andere sprechen von „genuiner“ Epilepsie, doch aus der Beschreibung ihrer Fälle geht nicht selten hervor, dass man es unzweifelhaft mit zerebraler Epilepsie zu tun hat. Und, wie schon gesagt, hat die Kombination einer zerebralen Epilepsie mit der einen oder anderen Form der Tetanie nichts Besonderes, liefert auch keinen einzigen Grund für eine ursächliche Verwandtschaft zwischen den beiden Syndromen und muss ganz und gar auf eine Linie gesetzt werden mit der Kombination zerebraler Epilepsie mit Tbc, Magenkarzinom oder welcher anderen Krankheit auch immer. Im Falle von Saiz z. B. ist von einer Psychose die Rede, und zugleich von Erscheinungen von Epilepsie und Tetanie; Saiz ist geneigt die psychischen Störungen von der Tetanie abhängig zu machen; ein deutlicher Verband zwischen dieser letzteren und der Epilepsie wird jedoch nicht ins Licht gesetzt.

Auch in der ersten ausführlichen Abhandlung von v. Frankl-Hochwart kommt die Beschreibung zweier Patienten vor, bei denen beide Syndrome auftraten. Die Beschreibungen sind jedoch nicht vollständig genug, um festzustellen, mit welcher Form der Epilepsie wir es zu tun haben. Der erste Fall betrifft einen 24jährigen Schuhmacher, der in seinem 17. Lebensjahre typische Tetanieanfälle bekam und in seinem 24. Lebensjahre zugleich an epileptischen Anfällen litt. Der zweite Fall zeigt dieselbe Reihenfolge: 18jähriger Kleidermacher, der bereits viele Jahre Tetanieanfälle hat und plötzlich zwei epileptische Zufälle zeigt. Ferner erwähnt v. Frankl-

Hochwart einen Fall von Friedmann, und dieser Fall lässt an Deutlichkeit nichts zu wünschen übrig: 20jähriger Seminarist, bis jetzt vollkommen gesund, bekommt aus Anlass eines schweren Schlages auf den Kopf typische epileptische Krämpfe bei langdauernder Bewusstlosigkeit; später stellte es sich noch heraus, dass er auch noch an latenter Tetanie litt. In diesem Falle ist also deutlich, dass bei ein und demselben Kranken zerebrale (traumatische) Epilepsie und latente Tetanie vorhanden waren (was von geringer Bedeutung ist). Von viel grösserem Interesse ist denn auch, was v. Frankl-Hochwart danach über die postoperative Epilepsie-Tetanie sagt: „Besonders interessant ist, dass Personen, die bis zu der von ihnen überstandenen Schilddrüsenexstirpation vollkommen krampffrei waren, nach dieser Operation an Tetanie und Epilepsie erkrankten. Gerade diese Beobachtungen sind es, die es mir wahrscheinlich machen, dass da nicht von zufälliger Koinzidenz die Rede ist, sondern ein in der Natur der Krankheit begründetes Zusammentreffen vorliegt. Es ist sicherlich nicht überflüssig darauf hinzuweisen, dass Hunde nach der Thyreoidektomie nicht nur die typischen Tetanieanfälle bei freiem Sensorium zeigen sollen, doch nicht selten zugleich echte epileptische Krampfanfälle bekommen.“ Und auch weist v. Frankl-Hochwart auf einen von ihm bereits angeführten Fall von Gottstein, wobei nach Strumektomie Erscheinungen von Epilepsie und Tetanie aufgetreten sind. Hier legt v. Frankl-Hochwart den Nachdruck auf eine ausserordentlich wichtige Tatsache: Nach Strumektomien treten nicht selten bei Kranken, die bis dahin noch niemals irgendeine Erscheinung von Krämpfen gezeigt hatten und auch nicht erblich belastet sind, Symptome sowohl der Tetanie als der Epilepsie auf. Und in solchen Fällen ist es in der Tat nicht möglich am sehr innigen kausalen Zusammenhang der beiden Syndrome zu zweifeln, da sie beide durch die Thyreo-Parathyreoidektomie hervorgerufen sind.

Durch diese Mitteilungen v. Frankl-Hochwarts sind wir also plötzlich in eine ganz andere Kategorie von Fällen geraten, nämlich die postoperativen Fälle, bei denen plötzlich und mehr oder weniger gleichzeitig, und zwar speziell nach einem besonderen chirurgischen Eingriff, Erscheinungen von Epilepsie und Tetanie eintreten. Und diese Gruppe, der sich die experimentellen Tetanie-Epilepsien der Versuchstiere vollkommen anschliessen, ist denn auch, wie verschiedene Kliniker anerkennen, die allerwichtigste und, wie ich zugleich noch hinzufügen muss, die einzige Gruppe, die die absoluten Beweise für eine unverkennbare und innige ursächliche Verwandtschaft zwischen einer bestimmten Form von Epilepsie und einer bestimmten Form von Tetanie mit sich bringt. Diese weitaus wichtigste Kategorie wer-



den wir sogleich ausführlich besprechen. Erst noch jetzt ein kurzer Bericht über andere, nicht operative Fälle, wie diese in der Literatur zu finden sind.

Auch der von Luger beschriebene Fall macht nicht den Eindruck, dass wir es hier in der Tat mit zwei Syndromen zu tun haben, die pathogenetisch miteinander verwandt sind: Sein 23jähriger Kranker leidet an Tetanie und an Epilepsie; während der interparoxysmalen Perioden sind die verschiedenen für Tetanie charakteristischen Erscheinungen nachzuweisen; während des epileptischen Anfalls sind Facialisparese und Babinskireflex zu konstatieren. Auf Grund dieser letzteren Besonderheiten muss m. E. eine zerebrale Ursache der Epilepsie als wahrscheinlich angenommen werden. Daraus folgt dann zugleich, dass die Epilepsie und die Tetanie in ihren ursächlichen Momenten qualitativ ganz voneinander verschieden gewesen sein müssten.

Dasselbe kann von den meisten der von Redlich erwähnten Fälle gesagt werden. Redlich, der eine sehr interessante und ausführliche Übersicht über diese Frage gibt, hat auch viele Fälle aus der Literatur gesammelt und gruppiert. Verwundern muss man sich, dass Redlich wohl die Tetanie, aber nicht die Epilepsie gruppiert. Berücksichtigt man jedoch, dass Redlich ein überzeugter Verfechter der zerebralen Pathogenese aller Epilepsien (auch der genuinen) ist, so ist wohl begreiflich, dass er alle Epilepsien als gleichwertig betrachtet. Nur am Schlusse seiner übrigens sehr interessanten Abhandlung sagt Redlich, dass bei einigen der von ihm und anderen beschriebenen Fälle Hinweise auf eine primär-organische Gehirn-erkrankung bestanden, und obwohl er solches nicht deutlich zugibt, fällt es ihm in diesen Fällen doch schwer eine Verwandtschaft zwischen den kausalen Momenten einer zerebralen Epilepsie und einer parathyreogenen (oder nicht parathyreogenen) Tetanie anzunehmen. Redlich unterscheidet dann folgende Gruppen: a) Epilepsie, bereits viel früher aufgetreten, eventuell chronische Epilepsie mit hin und wieder Anfällen von Tetanie; b) parathyreoprive Tetanie, bei der sich Erscheinungen von Epilepsie zeigen; c) endemisch-epidemische (sogenannte Arbeiter-)Tetanie mit Epilepsie; d) infantile Tetanie-Epilepsie; e) Graviditäts-, Puerperal- und Laktationstetanie mit Erscheinungen von Epilepsie und f) sogenannte Magentetanie (gastrointestinale Tetanie), bei der zugleich Epilepsie auftritt. Redlich hält auch die zweite Gruppe, das sind also die postoperativen und die experimentellen Epilepsie-Tetanien, bei weitem für die wichtigsten und begründet dies in vollkommen klarer Weise: „Ohne Zweifel ist diese Gruppe für uns die wichtigste, weil hier die sehr enge ätiologisch-pathogenetische Verwandtschaft der beiden Krampfformen am allerdeutlichsten zum Vor-

schein kommt; die Reihenfolge des Auftretens der Erscheinungen und die Entwicklung des Krankheitsbildes sind meist akut und gleichförmig; ätiologisch-pathogenetisch ist in der Regel nichts anderes zu finden als die Entfernung der Epithelkörperchen, die, wie wir nun wissen, Tetanie zur Folge hat. Hinzu kommt noch, dass auch bei der experimentellen Entfernung der Epithelkörperchen bei Tieren oftmals das Auftreten epileptiformer Anfälle wahrgenommen ist.\* Dazu muss eine kleine Bemerkung gemacht werden: Redlich spricht von der (operativen oder wohl experimentellen) Entfernung der Epithelkörperchen, doch er hätte sagen müssen: Die Entfernung der Schilddrüse und der Epithelkörperchen, da in den postoperativen Fällen stets von Strumektomie die Rede ist, und bei den Tierversuchen stets von der kompletten Thyreo-Parathyreoidektomie. Dies macht doch noch einen grossen Unterschied, aber Redlich scheut sich offenbar in den hier genannten Fällen dem Wegfall der Schilddrüsenfunktion eine wichtige Rolle zuzuschreiben, da er wiederholentlich wohl über die Parathyreoidfunktion und deren Verband mit der Tetanie spricht, doch der Thyreoidea selbst übrigens sehr wenig Andacht schenkt. Später, bei der Erklärung der kombinierten Tetanie- und Epilepsieerscheinungen, kommen wir hierauf noch zurück. Bewahren wir die von allen Forschern als die wichtigste Gruppe betrachteten Fälle der postoperativen Epilepsie-Tetanie bis zuletzt, und besprechen wir nun sehr flüchtig die Fälle der Epilepsie, die kombiniert sind mit endemischer, Graviditäts-, Laktations- und Magen-Darm-, sowie mit Kinder-Tetanie.

Alle diese Fälle sind wenig interessant, da in keinem einzigen Falle deutlich hervorgeht, dass wirklich eine gemeinsame Ursache für die beiden Krampfformen vorhanden ist bzw. dass die beiden Ursachen der beiden Syndrome miteinander qualitative Übereinkunft oder Verwandtschaft zeigen. Und diese Bedingungen können doch nur dann erfüllt werden, wenn bewiesen wird, dass dieselbe Noxe zu den beiden Syndromen Anlass geben; doch dieser Beweis wurde niemals geliefert: Bei der grossen Gruppe der Arbeitertetanie ist höchstwahrscheinlich Ergotinvergiftung die Ursache der Tetanie, aber diese kann niemals die Ursache der eventuellen Epilepsie sein, da diese letztere niemals auftritt, selbst nicht bei schweren und weitverbreiteten Epidemien von Kriebelkrankheit (Ergotinvergiftung), wie sie so viel in Osteuropa vorkommen. Und andererseits ist in den meisten Fällen der Literatur aus den Erscheinungen wohl mit Bestimmtheit abzuleiten, dass die Epilepsie rein zerebralen Ursprungs ist. Und dann ist natürlich jede Verwandtschaft mit der bei demselben Kranken auftretenden Tetanie ausgeschlossen, da diese letztere niemals zerebralen Ursprungs sein kann. Was alle Kliniker zu beweisen wün-

schen, nämlich die innige Verwandtschaft in den ätiologisch-kausalen Momenten der Tetanie und der Epilepsie, würde nur nachzuweisen sein bei der Kombination von thyreogener (genuiner) Epilepsie mit parathyreogener Tetanie. Meiner festen Überzeugung nach bestehen diese Fälle ohne Zweifel, sei es auch in nicht zu grosser Anzahl. Die Diagnose „genuine“ Epilepsie ist jedoch noch nicht mit vollkommener Sicherheit zu stellen und die von parathyreogener Tetanie ebenso wenig (wenigstens laut unserer Auffassung, dass nämlich bei weitem nicht jede Tetanie parathyreogenen Ursprungs ist). Doch ist vielleicht die Stoffwechselchemie bald so weit fortgeschritten, dass wir durch die Blutuntersuchung usw. die Diagnose genuine Epilepsie mit Sicherheit stellen können, und nicht erst durch die negativen Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Gehirnuntersuchung zu der gewünschten diagnostischen Sicherheit gelangen. Doch, so lange die Stoffwechselchemie uns dazu nicht instand setzt, haben wir diese absolute Sicherheit nicht, und können wir also nicht mit Bestimmtheit sagen, dass in einem gewissen Falle genuine Epilepsie mit parathyreogener Tetanie kombiniert ist. (Der Bequemlichkeit wegen spreche ich von genuiner = thyreogener Epilepsie; gemeint ist dann tatsächlich thyreo-parathyreogene Epilepsie.) Und wie bereits gesagt ist, betreffen die meisten Fälle der Literatur Fälle zerebraler Epilepsie, kombiniert mit einer oder anderer Form der Tetanie; diese Kombination ist rein zufällig und in jedem Falle vom ätiologisch-pathogenetischen Standpunkte vollkommen wertlos. Jeder urteile selbst (Fälle von Redlich): In einem Falle beginnen die epileptischen Krämpfe stets am linken Arm, in einem zweiten Falle sind gleichfalls unilaterale Erscheinungen vorhanden (Steigerung der Sehnenreflexe, Babinski), während bei einer ganzen Reihe anderer Kranker gleichfalls deutliche Zeichen zerebraler Läsionen vorhanden sind in der Form von Stauungspapille, Parese eines Beines, Fazialisparese, einseitige Spasmen mit Babinski, einseitige Krämpfe usw. Wieder ein anderer Kranker ist schwachsinnig (vermutlich Enzephalitis in der Jugend), ein zweiter leidet an Lues cerebri, ein dritter hat in seiner Jugend Konvulsionen gehabt und also wohl höchstwahrscheinlich eine Meningoenzephalitis durchgemacht. In allen diesen Fällen ist es also absolut sicher, dass die Epilepsie einer zerebralen (organischen) Erkrankung zugeschrieben werden muss; in anderen Fällen ergibt sich dies nicht deutlich, doch auch das Gegenteil stellt sich nicht heraus, da in verschiedenen Fällen nichts von Fraisen in der Jugend gemeldet wird. (Da Fraisen fast immer ein Symptom einer organischen Gehirnläsion, wie Meningitis, Enzephalitis, Hydrozephalus internus, Lues cerebri usw. sind, müssen alle Fälle von Epilepsie, bei denen Konvulsionen (Fraisen) in der Anamnese

vorkommen — und das sind sehr viele — als vermutlich zerebralen Ursprungs angesehen werden. (Doch leider wird der pathogenetischen Verschiedenheit der Epilepsie und den ätiologischen Momenten, die uns in diesem diagnostischen Chaos den Weg zeigen können, in der Literatur zu wenig Aufmerksamkeit geschenkt.) Wegen der hier oben genannten Gründe sind in der Literatur keine Fälle von Epilepsie-Tetanie zu finden (ausser natürlich den postoperativen Fällen), die den Eindruck machen, dass sowohl die Epilepsie als auch die Tetanie thyreo-parathyreogenen Ursprungs sind. Abgesehen davon, dass, wie bereits gesagt, diese Fälle klinisch noch nicht mit vollkommener Sicherheit von der grossen Masse der organischen Epilepsien abzusondern sind, findet man in der Literatur selbst keine Fälle angegeben, bei denen wenigstens so sorgfältig wie möglich festgestellt ist, dass weder klinische Erscheinungen einer organischen Gehirnläsion, noch anamnestisch-ätiologische Angaben, die eine solche Läsion wahrscheinlich machen würden, vorhanden sind. Dagegen ist in vielen Fällen die primär-organische Gehirnläsion wohl nachweisbar, so dass von den zahlreichen Fällen der hier behandelten Kombination, die in der Literatur zu finden sind, nur die postoperativen übrig bleiben. Alle anderen Kategorien bieten nicht die allergeringste Sicherheit, dass dabei in der Tat pathogenetischer Zusammenhang zwischen der Epilepsie und der Tetanie besteht. Aber um so mehr Sicherheit darüber haben wir in den von v. Frankl-Hochwart, Pineles, Redlich und vielen anderen als sehr wichtig gestempelte Fälle, bei denen nach operativer Entfernung der Thyreoidea und der Parathyreoidea die beiden Syndrome aufgetreten sind. Und in dieser Gruppe gehen die menschliche Pathologie und das Tierexperiment vollkommen parallel. Was wir nach mit zu wenig Schonung vorgegenommenen Strumektomien beim Menschen sehen, das sehen wir auch bei der experimentellen Parathyreoidektomie bei Tieren, sowohl bei Karnivoren als bei Herbivoren. Kocher, einer der ersten, der in zahlreichen Fällen die Strumektomie vornahm, war auch einer der ersten, der beim Menschen die schädlichen Folgen einer zu reichlichen Entfernung der Schilddrüse, wobei dann die Epithelkörperchen unwillkürlich vollkommen oder grösstenteils mit entfernt wurden, feststellte. Anfänglich teilte Kocher Wölflers Auffassung, dass nämlich „die totale Exstirpation der Schilddrüse durch den Menschen so gut vertragen wird, dass nach der Operation keinerlei Ausfallssymptome auftreten, so dass die Operation und ihre Folgen uns nichts über dieses Organ und dessen physiologische Wirkung lehren.“ Doch bald kam Kocher zu einer ganz anderen Einsicht. Nicht nur, dass verschiedene Kranke, die von vornherein als geistig vollkommen normal betrachtet werden müssten, allmählich

allerart Erscheinungen der „Kachexia strumipriva“ zeigten, sondern Kocher sah auch nach der Strumektomie oftmals Anfälle von Tetanie und von Epilepsie auftreten. Dass übrigens so viele Fälle sogenannter kompletter Thyreoidektomie ganz ohne ernste Ausfallssymptome verliefen, muss wohl dem zugeschrieben werden, dass die Thyreoidea in der Tat nicht vollkommen entfernt wurde, so dass noch funktionierendes Schilddrüsengewebe übrig blieb; daher, dass Kocher in einigen Fällen kompletter Thyreoidektomie mehr oder weniger bald nach der Operation Rezidiv der Struma auftreten sah. Und dann beschreibt Kocher den Fall eines Mädchens, bei dem, vier Monate nach der Strumektomie, plötzlich heftige Krämpfe in den Armen bei intaktem Bewusstsein auftraten. Diese Anfälle zeigten sich während vier Tagen, doch verschwanden wieder nach dem Gebrauch warmer Bäder. Darauf traten jedoch auch echte epileptische Krämpfe auf, mit zwar kurzdauernder, aber doch vollkommener Bewusstlosigkeit. Übrigens sind Kochers Mitteilungen so kurz gefasst, dass wir wenig daran haben für die Kenntnis der weiteren Besonderheiten, der Dauer und des weiteren Verlaufs der postoperativen Tetanie-Epilepsie. So meldet er von seinem Falle 55 nur „wiederholt epileptische Zufälle“, doch über den weiteren Verlauf und über Tetanie hören wir nichts; im Falle 64 heisst es: „kräftiger Tetanieanfall“, doch nähere Besonderheiten werden vorenthalten.

Und gerade diese Fälle, bei denen nach Thyreo-Parathyreoidektomie Erscheinungen von Epilepsie und Tetanie auftreten, sind für die Pathogenese der beiden Syndrome von allerhöchstem Interesse. Immerhin handelt es sich hier, wenigstens in der übergrossen Mehrzahl der in der Literatur beschriebenen Fälle, um Personen, die nicht erblich belastet sind, und die vor der Operation als geistig vollkommen gesund angesehen werden mussten, die auch niemals Erscheinungen weder der Tetanie, noch der Epilepsie gezeigt hatten, und welche nun plötzlich nach dem betreffenden chirurgischen Eingriff die beiden Syndrome zeigen. Dass in diesen Fällen also ein sehr inniger Zusammenhang zwischen der Operation und den beiden Krampfformen bestehen muss, steht ausser jedem Zweifel. Und dadurch ist zugleich auch der kausale Zusammenhang zwischen den beiden Syndromen festgestellt. Biedl sagt darüber: Für die innere Zusammengehörigkeit von Tetanie und Epilepsie sprechen: 1. das Auftreten der epileptischen Anfälle gleichzeitig mit der Tetanie oder im Verlaufe derselben; 2. die Frequenz und die Heftigkeit der epileptischen Anfälle geht vollkommen auf und nieder mit denselben Eigenschaften der Tetanieanfälle und 3. das nicht seltene Verschwinden der epileptischen Anfälle gleichzeitig oder kurz nach dem Verschwinden der Tetanieerscheinungen.

In der Tat sind in den Fällen von Tetanie-Epilepsie nach Strumektomie alle Faktoren vorhanden, die nötig sind zum Beweise der Verwandtschaft der Pathogenese der Tetanie und jener der Epilepsie, wenigstens in dieser speziellen Kategorie.

Redlich konnte in der Literatur 20 Fälle von Epilepsie-Tetanie nach Strumektomie sammeln, und fügt dieser Kasuistik einen interessanten, von ihm wahrgenommenen Fall hinzu. Es betrifft eine 54jährige Frau, die 14 Jahre vorher wegen Struma operiert wurde und während all dieser Zeit (von der Operation an) Anfälle von Tetanie und von Epilepsie gezeigt hatte. Der genaue Zeitpunkt, von dem an, nach der Strumektomie, die ersten Erscheinungen der Tetanie-Epilepsie aufgetreten sind, ist nicht mehr festzustellen, doch laut Mitteilungen der Familie muss dies ziemlich bald nach der Operation geschehen sein. Die Zufälle sollen sowohl nachts wie über Tag auftreten, ungefähr einmal in drei Monaten; vollkommene Bewusstlosigkeit und Zungenbiss traten dabei immer auf. Ferner zeigte sie noch verschiedene Symptome der Tetanie, u. a. sehr deutlich Trousseau, weiter Chvostek und Schultze. Als Tetanieerscheinung wird weiter berücksichtigt ein ziemlich weit fortgeschrittener Katarakt (der in der Tat, ebenso wie die in Reihen stehenden Defekte des Zahnschmelzes bei parathyreopriver Tetanie oft angetroffen wird). Bei den epileptischen Zufällen sind keine Herderscheinungen, auch kein Babinski wahrzunehmen. Durch allerlei ungünstige soziale Verhältnisse kommt Patientin psychisch herunter, ist ängstlich und unruhig und muss in eine Anstalt gebracht werden.

Ausser von Kocher, Pineles und Redlich sind solche Fälle postoperativer Epilepsie-Tetanie durch v. Mikulicz, v. Eiselsberg, Westphal, Hochgesand, Erdheim, Krönlein, Ehrhardt und einigen anderen mitgeteilt worden.

Was bei diesen Fällen der Epilepsie-Tetanie auffällt, ist das Missverhältnis zwischen der Zahl der Männer und der Frauen. Bei allen Statistiken über postoperative Tetanie sind die Männer sehr stark in der Minderheit. Es ist nicht mit Sicherheit bekannt, ob die Struma (die verschiedenen Arten zusammengezählt) häufiger bei Frauen als bei Männern vorkommt (nur von der Basedowstruma steht es ganz bestimmt fest, dass sie viel mehr bei Frauen als bei Männern vorkommt, doch von den vielen anderen Kropfformen ist dies nicht bekannt); doch es darf wohl angenommen werden, dass die Strumektomie aus kosmetischen Gründen viel mehr bei Frauen als bei Männern angewendet wird, und dadurch ist also leicht zu erklären, dass die postoperative Epilepsie-Tetanie gleichfalls viel öfter bei Frauen als bei Männern vorkommt.

Die Tetanieanfälle treten gewöhnlich ziemlich bald nach der Operation auf, meistens am 2.—3. Tage, bisweilen etwas später, z. B. am 4.—7. Tage, nur in wenigen Fällen noch später. Die epileptischen Anfälle kommen gewöhnlich erst später zum Vorschein, meistens in der zweiten oder dritten Woche, bisweilen jedoch auch viel später, wie in einem der Fälle Kochers, und in einem Fall von Pineles sogar sehr spät, nämlich erst nach einem halben Jahre. Und einige Male sollten nur epileptische Anfälle auftreten und keine der Tetanie. Angenommen, dies sei wahr, so können sich dabei noch verschiedene Möglichkeiten ergeben: die Tetanieanfälle sind viel kürzer, weniger auffallend und einfacher als die epileptischen und werden also leichter übersehen. Weiter ist es möglich, dass die Tetanie nur in latenter Form vorhanden war, so dass ihre Eigenarten erst bei einer Untersuchung angetroffen werden, und schliesslich ist es möglich, dass die epileptischen Anfälle sehr in den Vordergrund treten, z. B. in der Form eines Status epilepticus, so dass dadurch die Tetanieanfälle sich der Wahrnehmung entziehen.

Was den weiteren Verlauf der postoperativen Epilepsie-Tetaniefälle betrifft, so sind die Mitteilungen darüber in der doch bereits beschränkten Literatur sehr sparsam. So meldet Kocher nichts über den weiteren Verlauf der drei von ihm selbst beobachteten Fälle von Epilepsie-Tetanie nach Strumektomie. In jedem Falle geht jedoch aus den Mitteilungen hervor, dass der weitere Verlauf sehr verschieden sein kann. Dementsprechend könnten wir drei Gruppen unterscheiden: Bei der ersten vermindern sich die Anfälle, nachdem sie anfänglich an Intensität und Frequenz zugenommen hatten, wieder allmählich, um schliesslich ganz zu verschwinden, ohne irgendeine Spur zu hinterlassen. Bei der zweiten Gruppe werden die Erscheinungen chronisch und es entwickelt sich ein Zustand chronischer Epilepsie mit allen Besonderheiten und Eigentümlichkeiten davon: Langsam auftretende Charakterveränderungen (grössere Reizbarkeit, Trägheit im Denken und Handeln, immer einengende Interessensphäre, erhöhter religiöser Sinn usw.) und zum Schluss psychische Störungen, deren Ende die epileptische Demenz ist. Auch die Tetanie wird dann chronisch. Psychische Störungen kommen also in dieser Gruppe vielfach vor: sowohl im Falle Redlichs als bei einem der zwei Kranken Westphals trat schliesslich eine Psychose auf. Bei der dritten Gruppe nehmen die Erscheinungen gar bald einen stürmischen Verlauf, die epileptischen Anfälle, die anfänglich mit mehr oder weniger deutlichem Intervalle auftraten (in dem das Bewusstsein sich wieder einstellte), folgen allmählich immer schneller aufeinander, nach Verlauf kurzer Zeit (bisweilen einige Stunden, manchmal länger, z. B. ein paar Tage)

kommt das Bewusstsein nicht mehr zurück, es entwickelt sich ein Status epilepticus und in diesem tritt der Exitus letalis ein. Schliesslich gibt es auch einige Fälle, die in keine dieser drei Gruppen passen, und bei denen nämlich nur wenige Tetanieanfälle und ein einziger epileptischer Insult auftreten und danach alle Erscheinungen ganz verschwinden. Verschiedene Forscher lenken besonders die Andacht darauf, dass meistens die Tetanieanfälle zuerst auftreten und gewöhnlich zuletzt verschwinden, und dass die Erscheinungen der Epilepsie fast immer in Häufigkeit und Intensität usw. sehr regelmäßig mit denen der Tetanie auf- und niedergehen.

Schliesslich ist noch von grossem Interesse, dass bei der über-grossen Mehrzahl der Fälle postoperativer Epilepsie-Tetanie keine erbliche Belastung im Spiel ist, so dass die Kranken vor der Operation als geistig vollkommen normal betrachtet werden müssten und (mit einer seltenen Ausnahme) keine einzige Erscheinung von Epilepsie oder Tetanie gezeigt hatten vor der Strumektomie. „In der grossen Mehrzahl der Fälle fehlt denn auch“, wie Redlich sagt, „jedes ätiologische Moment für die epileptischen Anfälle; als solches kann man nur die Entfernung der Schilddrüse bzw. der Epithelkörperchen und die dadurch hervorbrachte Tetanie betrachten.“

Die postoperativen Epilepsie-Tetaniefälle sind selten, das ist wohl sicher. Nimmt man auch an, dass verschiedene Fälle nicht veröffentlicht sind, zumal in der Zeit, wo man die Schilddrüse noch nicht als ein lebenswichtiges Organ betrachtete und also noch viele komplette Thyreoidektomien vornahm, so ist eine Zahl von 20 Fällen immerhin eine sehr armselige Ernte. Und in der Zukunft sollen diese Fälle stets seltener werden; seitdem allgemein bekannt geworden ist, dass man die Thyreoidea und die Parathyreoidea nicht entbehren kann (in dem Sinne, dass von der Thyreoidea mindestens ein Drittel des funktionierenden Gewebes übrig bleiben muss und von den Epithelkörperchen mindestens die Hälfte), trachten alle Chirurgen stets eine hinreichende Menge normalen Gewebes übrig zu lassen, und wenden sie dann auch nur unilaterale Resektionen, partielle Amputationen usw. an. Um nun eine Übersicht über die Häufigkeit der hier gemeinten Fälle zu bekommen, habe ich mich mit einer Rundfrage an die holländischen Chirurgen gewandt; aus den vielen ausführlichen Antworten, die ein-kamen (und für die ich hierbei meinen herzlichen Dank bezeuge), geht ganz deutlich hervor, dass die postoperativen Epilepsie-Tetanieen jetzt fast gar nicht vorkommen. Mehrere Chirurgen, einige sogar mit einem sehr grossen Material, hatten niemals irgendeine Erscheinung von Tetanie oder Epilepsie wahrgenommen; ein anderer hatte unter 140 Strumektomien nur zwei Fälle vorübergehender, mässig schwerer



Tetanie, einige andere hatten nur ein einziges Mal sehr leichte Tetanieerscheinungen gesehen, und vor allem waren epileptische Anfälle offenbar sehr selten. Bei dem Gesamtmaterial der holländischen Chirurgen, das doch sicherlich viele hunderte Strumektomien umfasst, ergeben sich nur zwei Fälle postoperativer Epilepsie-Tetanie.

Die sehr kurz wiedergegebenen Krankheitsgeschichten dieser zwei Fälle lauten wie folgt:

1. Mädchen V., 14 Jahre (aus der chirurgischen Universitätsklinik in Groningen; Prof. Koch). Hat seit ungefähr 3 Monaten eine langsam wachsende Geschwulst der Schilddrüse, doch keine Basedowerscheinungen. Die Geschwulst geht bis an, doch nicht bis unter das Sternum. In der Struma keine Gefässgeräusche; keine Urinbefunde. Hat früher niemals an Krämpfen gelitten. Wegen Atembeschwerden wurde zur Operation geschritten.

Am 20. Januar 1915 wurde in Narkose der rechte Lappen der Thyreoidea reseziert und ausserdem die Arteria thyroidea links unterbunden. Es trat plötzlich Atmungsstillstand ein, darum Tracheotomie und Sauerstoffeinblasung. Patientin begann wieder zu atmen und ist am Abend sehr gut, hat nur beim Schlucken ein wenig Schmerzen, doch sonst keine Beschwerden.

Am folgenden Tage treten tonische und klonische Krämpfe in Armen und Beinen auf; dabei vollkommener Bewusstseinsverlust. Die tonischen Krämpfe treten sehr in den Hintergrund. Chvostek sowohl wie Trousseau nicht vorhanden. Die Anfälle der klonischen Krämpfe wiederholen sich den ganzen Tag, doch noch kein Status epilepticus; dabei sind schliesslich alle Muskeln mit in Tätigkeit; Zungenbiss kommt nicht dabei vor, wohl Harnlösung. Darauf bekommt Patientin Thyreoidtabletten à 50 mg, 3 mal täglich, eine Tablette. Dadurch verschwinden die Anfälle klonischer Krämpfe mit Bewusstlosigkeit vollkommen. Auch wurde 2 mal täglich 200 mg Chlorkalzium eingegeben. Durch die Eingabe von Thyreoid trat anfänglich eine grosse Besserung ein: die Patientin blieb fortdauernd compos mentis, ass und trank hin und wieder und die Krämpfe blieben vollkommen fort; doch es zeigten sich Erscheinungen von Pneumonie und am 4. Tage nach der Operation verschied Patientin.

Bei der Obduktion wurde eine doppelseitige Pneumonie, sonst aber nichts anderes gefunden.

2. Frau B., 47 Jahre (chirurgische Klinik des städtischen Krankenhauses im Haag, Dr. Schoemaker). Patientin leidet seit ungefähr 6 Jahren an einer allmählich grösser werdenden Struma und stammt aus einer echten „Kropffamilie“: ihre Mutter hatte eine sehr chronische Struma und ist an „Kropftod“ gestorben, und ihre beiden Schwestern haben gleichfalls grosse Kropfgeschwülste. Patientin, die früher stets gut gesund war und die niemals irgendeine psychische Störung oder irgendeine Erscheinung von Epilepsie oder Tetanie gezeigt hat, ist in letzter Zeit stark abgemagert und soll sich darum operieren lassen. Am 14. Juni 1915 Strumektomie, die ganz ohne Störungen und hinzukommende Besonderheiten verlief. Bereits einige Stunden nach der Operation bekam Patientin Anfälle von Tetanie: bei vollkommen intaktem Bewusstsein traten sehr schmerzhaft,

heftige, tonische Krämpfe in den oberen Extremitäten auf, wobei die Hände und Finger in den typischen Geburtshelferstand gebracht wurden. Bereits am selben Abend traten dabei epileptische Anfälle auf; anfangs waren es typische Anfälle tonischer und klonischer Krämpfe, die in den Muskeln des Gesichtes, des Rumpfes und der Gliedmaßen auftraten; Zungenbiss und Urinlösung kamen dabei ein einziges Mal vor; Herdsymptome und Babinski wurden dabei nicht wahrgenommen. Zwischen den Anfällen stellte sich das Bewusstsein wieder her, doch allmählich kamen die Anfälle dichter hintereinander, und das Bewusstsein wurde mehr und mehr benommen. Dabei wurde der epileptische Anfall oft durch einen Tetanieanfall eingeleitet, doch dieser letztere gingen schliesslich vollkommen verloren in den stets schwerer auftretenden epileptischen Erscheinungen; ein einziges Mal trat zwischen den epileptischen Konvulsionen und bei fortwährender tiefer Bewusstlosigkeit noch ein Tetanieanfall mit typischem Stande von Händen und Füßen auf. Doch des Nachts wurden die epileptischen Anfälle viel schwerer und häufiger; alle angewendeten Mittel blieben erfolglos, und bald trat ein heftiger und langdauernder Status epilepticus auf, in dem Patientin verschied, am Tage nach der Operation. Die Sektion konnte nicht ausgeführt werden.

An diese Fälle postoperativer Epilepsie-Tetanie schliessen sich die Ergebnisse der Tierversuche vollkommen an. Bereits v. Frankl-Hochwart wies darauf hin, dass bei Hunden nach Thyreo-Parathyreoidektomie nicht nur Tetanie, sondern auch nicht selten Erscheinungen der Epilepsie auftraten; Erdheim konnte dasselbe bei Ratten feststellen. Bei diesen letzten Tieren traten in Wirklichkeit keine gut abgerundeten epileptischen Anfälle auf, sondern vielmehr langdauernde epileptische Krämpfe, die mit sehr kurzen Intervallen ungefähr  $1\frac{1}{2}$  Stunden dauerten, selbst einigemal 3—12 Stunden anhielten, und bei denen das Tier vollständig bewusstlos war. Erdheim konnte bei ungefähr einem Drittel seiner Versuchstiere nach kompletter Thyreoidektomie Erscheinungen von Epilepsie wahrnehmen; diese Epilepsie stimmt jedoch nicht in allerlei Besonderheiten mit der menschlichen überein, da beim Versuchstier oft schlaffe Lähmungen in den Extremitäten auftraten, ausserdem starke Erschütterungen und Niederstürzen, Beben der Gliedmaßen usw. In der Regel gingen die Erscheinungen der Tetanie denen der Epilepsie voran; traten diese letzteren mehr in den Vordergrund, dann verschwanden zeitlich die Tetanie-Symptome.

Pineles experimentierte mit Affen. Nach Thyreo-Parathyreoid-ektomie sah er gar bald Erscheinungen von Tetanie und von Kachexie auftreten. Diese verschwanden allmählich vollkommen, doch längere Zeit später traten wieder isolierte Anfälle der Epilepsie-Tetanie auf. Redlich hat gleichfalls dieses Zurückgehen der parathyreopriven Tetanie gesehen, die dann später wieder viel intensiver auftrat: eine

junge Katze, an der komplette Thyreo-Parathyreoidektomie vorgenommen wurde, zeigte unmittelbar darnach schwere Tetanie-Anfälle. Diese wurden jedoch allmählich leichter und verschwanden schliesslich ganz; es trat dann jedoch ein deutlicher Kretinismus auf, der aber nach subkutaner Thyreoidineingabe wieder verschwand. Ungefähr 1 1/2 Jahre nach der Operation starb das Tier unter gehäuften, sehr schweren epileptischen Anfällen.

Boldyreff konnte feststellen, dass die Thyreoidea auf die Wärmeregulierung Einfluss ausübt, und dass nach kompletter Thyreoidektomie willkürlich Krampfanfälle hervorgerufen werden können, wenn die Körpertemperatur erhöht wird. Durch Abkühlung des Tieres wurde dann ein solcher Anfall (auch der spontan auftretende) wieder zum Stillstand gebracht. Karelkin konnte dies bestätigen: Wenn er bei seinen Versuchstieren, an denen Thyreo-Parathyreoidektomie vorgenommen war, die Körpertemperatur erhöhte (z. B. durch Einspritzung salzsaurer Kokains), traten oft fibrilläre Kontraktionen und bisweilen allgemeine Krämpfe auf. Diese Tatsachen weisen darauf hin, dass das Auftreten der Krämpfe parallel geht mit der Intensität des Stoffwechsels: erwärmt man das Tier und erhöht man also den Stoffwechsel, so treten epileptische Konvulsionen auf; kühlt man das Tier ab und setzt also den Stoffwechsel herab, so verschwinden diese Krämpfe. Redlich hat es dahin gebracht die Bedingungen näher zu bestimmen, unter denen sich bei Katzen nach kompletter Thyreoid-ektomie die Erscheinungen der Tetanie und Epilepsie entwickeln. Er ging dabei von dem auch von vielen anderen, z. B. Biedl und Kreidl, eingenommenen Standpunkt aus, dass eine Narbe in der Gehirnrinde das Auftreten epileptischer Zufälle befördert. Bei einer Katze wurde also die rechte motorische Zone exstirpiert und drei Wochen später beiderseits ein Epithelkörperchen entfernt. Darauf traten leichte Tetanieerscheinungen auf, die durch Eingabe von Kokain und Morphinum und durch Äthernarkose schlimmer wurden. Unter dem Einfluss dieser Gifte traten zugleich Erscheinungen der Epilepsie auf. Bei einer zweiten Katze wurde gleichfalls die rechte motorische Zone entfernt und in zwei Tempos ebenso die Schilddrüse und alle Epithelkörperchen. Nach der letzten Exstirpation unmittelbar Erscheinungen schwerer Tetanie mit starken kortikalen Ausfallssymptomen, doch ohne Erscheinungen von Epilepsie. Äthernarkose verursacht schwere Tetanieanfälle. Die Erscheinungen bleiben sehr stürmisch; Parathyreoidtabletten haben kein Resultat; Exitus letalis nach vierzehn Tagen.

Bei zwei anderen Katzen verliefen die Erscheinungen auf genau dieselbe Weise; nur die fünfte Katze zeigte viel vollständigere Erscheinungen. Exstirpation der rechten motorischen Zone und von drei

Epithelkörperchen ergibt nur kortikale Ausfallssymptome, doch keine Tetanie. Exstirpation des vierten Epithelkörperchens jedoch verursacht bereits nach 24 Stunden Erscheinungen der Tetanie (links deutlicher als rechts), die im Laufe von 24 Stunden noch stark zunehmen. Ausserdem traten drei deutliche epileptische Anfälle auf, die jedoch keinen einseitigen Charakter zeigten. Durch Äthernarkose kann man diese epileptischen Anfälle hervorrufen. Allmählich und gleichzeitig nehmen diese beiden Arten Anfälle an Intensität und Häufigkeit ab; nach ein paar Monaten sind sie gänzlich verschwunden und dann auch durch Äthernarkose nicht mehr zum Vorschein zu rufen. Redlich lenkt noch die Andacht darauf, dass bei diesem letzten Versuchstier, ebenso wie bei der menschlichen postoperativen Epilepsie-Tetanie, die Erscheinungen der Epilepsie und Tetanie gleichzeitig zunehmen, gleichzeitig ihren Höhepunkt erreichen, und in derselben Weise wieder abnehmen und verschwinden. Auch weist er darauf hin, dass bei diesem Versuchstier nach dem Vornehmen der Rindenläsion keine einseitigen Krämpfe auftraten, auch nicht nach der partiellen Parathyreoidektomie.

Eine Bemerkung über den Wert dieser Versuche darf nicht unterbleiben: dass Kreidls Versuchstier bereits nach partieller Parathyreoidektomie mit Krämpfen reagierte und im Falle Redlichs nicht, beweist bereits, dass die Exstirpation der motorischen Zone nicht immer auf dieselbe Weise krampferregend ist. Ausserdem muss darauf hingewiesen werden, dass durch die Rinden-Exstirpation der ganze Versuch getrübt wird. An erster Stelle wirken nun zwei Faktoren zusammen, so dass man nun niemals feststellen kann, ob ein bestimmtes Resultat dem einen oder aber dem anderen Faktor zuzuschreiben ist. An zweiter Stelle wird Exstirpation der motorischen Zone für sich selbst schon hinreichen, um, wenigstens bei einem Teile der Versuchstiere, epileptische Krämpfe hervorzurufen. Dabei spielen allerlei hinzukommende Faktoren eine wichtige Rolle: Tritt starke Nachblutung auf, dann bildet sich ein subdurales Hämatom, was ohne Zweifel epileptische Krämpfe verursachen kann. Eine ziemlich grosse Narbe in der Dura oder in der Rinde selbst kann gleichfalls Zufälle hervorbringen, auch wenn die Thyreoidea und Parathyreoidea vollkommen intakt gelassen werden. Und auch eine rein einseitige Läsion kann Anlass zu allgemeinen Krämpfen geben. An dritter Stelle bilden Exstirpation der motorischen Zone kombiniert mit Thyreo-Parathyreoidektomie Momente, die in der menschlichen Pathologie wohl niemals auftreten werden, und daher sind also solche Versuche nicht geeignet, zur Erklärung der beim Menschen nach Strumektomie auftretenden Erscheinungen von Epilepsie-Tetanie beizutragen.

Wollen wir also Resultate erzielen, die zur Kenntnis der Ausfallssymptome der Thyreidea und Parathyreoidae beitragen können und also etwas lehren über die Thyreoid- und die Parathyreoidfunktion, so müssen wir uns auf einfache Exstirpationsversuche beschränken, wie diese bei sehr zahlreichen Versuchstieren von Gley, einem der hervorragendsten Gründer des Bildes der Tetanie, und nach ihm von vielen anderen vorgenommen sind. Insofern die Ergebnisse dieser Tierversuche von Interesse sind für den hier behandelten Gegenstand, werden wir hier in Kürze davon Meldung machen. Längere Zeit ist ziemlich allgemein angenommen worden, dass Herbivoren nicht an Tetanie erkranken konnten, doch dass ausschliesslich bei Karnivoren diese Erkrankung auftreten konnte. Verschiedene Forscher jedoch haben dies anders gelehrt. Verstraeten und van der Linden sahen bei Kaninchen nach kompletter Thyreo-Parathyreoidektomie Erscheinungen der Epilepsie (starke Konvulsionen) und der Tetanie; weiter kachektische Erscheinungen, die allmählich zum Tode führten, und psychische Störungen. Cadéac und Guinard sahen ungefähr dasselbe: Zittern im Kopf und in den Gliedmassen, unterbrochen durch epileptische Krämpfe, die bei 5 ihrer 9 Versuchstiere sehr intensiv waren. Auch Gley meldet, dass bei Kaninchen nach Thyreoparathyreoidektomie (die bisweilen in einem, bisweilen in zwei Tempos ausgeführt wurde) tetanische Krämpfe mit klonischen und allgemeinen Konvulsionen abwechseln. Diese letzteren treten oft schon längere Zeit auf, bevor sie die Form eines mehr oder weniger abgerundeten, epileptischen Insultes annehmen. Die Erscheinungen der Tetanie treten bisweilen sehr schnell nach der Operation auf (einige Stunden), bisweilen dauert dies viel länger (7—9 Tage). Rouxau bestätigt die Befunde Gleys; er sah ebenso in vielen Fällen Tetanie und epileptische Krämpfe; in der Regel treten, wie die meisten Forscher erklären, die Erscheinungen der Tetanie zuerst auf und die epileptischen Krämpfe erst viel später. Rouxau sah jedoch einige Male die epileptischen Konvulsionen zuerst auftreten. Auch dieser Forscher lenkt die Andacht darauf, dass bei Versuchstieren ausser der Tetanie-Epilepsie auch öfter allerlei Erscheinungen der Paralyse sich zeigen, die meistens in den Streckmuskeln anfangen und langsam progressiv sind. Beim Menschen hat man dergleichen Erscheinungen der Paralyse nicht wahrgenommen nach Strumektomien.

Nur Blumreich und Jacoby, und auch Munk kommen zu ganz anderen Ergebnissen: sie finden nach Thyreo-Parathyreoidektomie nur selten Erscheinungen von Tetanie. Munk stellt denn auch die entgiftende Wirkung der Schilddrüse und auch die Kachexia thyropriva in Abrede; sie betrachten ausserdem die Schilddrüse nicht als

ein lebenswichtiges Organ. Ihre negativen Ergebnisse sind ohne Zweifel ihrer mangelhaften Technik zuzuschreiben, durch die nicht die gesamte Thyreoiden und nicht alle Parathyreoiden entfernt wurden.

Cornelis nahm sehr ausführliche und eingehende Untersuchungen mit Kaninchen vor. Er verrichtete stets die komplette Thyreo-Parathyreoidektomie. Auch er nahm, neben den jedesmaligen Erscheinungen der Tetanie oft klonische Krämpfe wahr, die bei ein und demselben Versuchstier abwechselnd stark auftraten und meist mit Opisthotonus gepaart gingen. Bisweilen trat ein schwerer Anfall allgemein-klonischer Krämpfe auf, der ungefähr eine Minute dauerte und dem bald Dyspnoe und Exitus letalis folgten. Andere Male dauerten die epileptischen Konvulsionen, begleitet von Opisthotonus, ungefähr drei Minuten. Allerlei mechanische Reize, z. B. das Aufnehmen des Tieres, waren imstapde Tetanie-Anfälle zu erwecken. Die meisten Versuchstiere zeigten nur Tetanie (mit hinzutretenden Lähmungserscheinungen). Bei 7 der 24 Kaninchen wurden auch epileptische Konvulsionen wahrgenommen (wobei bemerkt werden muss, dass einige Kaninchen nicht eines natürlichen Todes starben, sondern aus verschiedenen Gründen getötet wurden).

Aus dieser kurzen Zusammenfassung sehen wir also, dass auch bei Herbivoren nach kompletter Thyreo-Parathyreoidektomie, ebenso wie bei Karnivoren, Erscheinungen der Tetanie und, in einem Teile der Fälle, auch epileptische Anfälle auftreten. Bei beiden Gruppen traten die Erscheinungen auf, ohne dass irgendeine Gehirnläsion zugebracht war. Die von Biedl, Kreidl und Redlich angewendete einseitige Exstirpation der motorischen Zone ist also in der Tat ganz und gar überflüssig.

Cornelis hat schliesslich, ebenso wie verschiedene andere Forscher, versucht pathologisch-anatomische Alterationen, besonders in den Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks festzustellen und vor allem zu untersuchen, ob solche eventuelle Veränderungen spezifisch für die Tetanie seien. Während Kopp, Hofmeister, de Quervain u. a. so gut wie nichts fanden, konnte Cornelis regelmässig histologische Veränderungen feststellen, die einigermassen mit den Befunden Blums und Alzheimers übereinstimmen (Chromatolyse und Schwellung der Zellen, Schwellung der Protoplasmafortsätze, Verschwinden der Granulae, die in unregelmässigen Körnchen auseinanderfallen usw.). Cornelis fasst die Ergebnisse seiner mikroskopischen Untersuchungen folgendermassen zusammen:

1. „In allen Fällen von Tetania parathyreopriva beim Kaninchen sind deutliche Veränderungen in den grossen motorischen Ganglien-

zellen der Vorderhörner des Rückenmarks aufgetreten. Diese Veränderungen machen sich erkennbar durch eine meistens mässige Chromatolyse, einmal mehr zentral, ein andermal mehr peripher oder diffus, weiter durch eine meistens nur mässige Schwellung der Nissl-Körperchen, schliesslich vielleicht durch eine geringe Schwellung des Achsenzylinders. In den Zwischensubstanzfortsätzen und im Kern waren niemals deutliche Veränderungen wahrzunehmen; ebensowenig war Schwellung der Zelle oder Versetzung des Kernes zu sehen. Das Kernkörperchen zeigte bisweilen wohl ein etwas variierendes Vorkommen, aber konnte doch nicht als abnormal betrachtet werden.

2. In den Fällen mit kritischem Verlauf sind die Veränderungen in der Regel etwas stärker als in den Fällen mit lytischem Ende.

3. Bereits vor dem Auftreten der Tetanie sind deutliche Veränderungen desselben Charakters nachzuweisen (im Rückenmark).

4. Bei Kachexia thyreopriva treten keine oder nur geringe Veränderungen auf, die bereits vollkommen durch die Kachexie erklärt werden können.“

Cornelis betrachtet, und zwar mit Recht, diese Veränderungen als nicht spezifisch für die Tetanie, da sie bei allerlei anderen Intoxikationsprozessen, wenn auch mit verschiedenen kleinen Variationen oder ohne dieselben, angetroffen sind. Ob diese Veränderungen primär oder sekundär sind, lässt Cornelis im Ungewissen. Meiner Meinung nach besteht jedoch kein Zweifel, dass diese Veränderungen, wie auch bei allerlei anderen Intoxikationen, sekundär sind, da sie als die Äusserung der Giftwirkung auf die Ganglienzellen angesehen werden müssen. Ebenso wie bei genuiner Epilepsie die diffuse Randgliose, wie sie von Chaslin, Breuer, Alzheimer und vielen anderen beschrieben ist, die Folge der Intoxikation ist und dann auch desto deutlicher zum Vorschein tritt, je nach der Länge des Bestehens der Autointoxikation, so sind auch bei der Tetanie die Veränderungen am deutlichsten, wenn die Tetanie bereits einige Zeit bestanden hat, während sie in viel geringerem Maße vorhanden sind bei Tieren, die einige Zeit nach der Thyreo-Parathyreoidektomie, doch noch vor dem Auftreten der Tetanie, getötet sind. Auch Goldscheider und Flatau beschreiben dergleichen leichte mikroskopische Veränderungen als Folge der Intoxikation: „Die morphologische Alteration der Nervenzellen, wie diese sich in der Form einer Schwellung der Kernkörperchen und der Nisslschen Zellkörperchen zeigt, ist sicherlich der Ausdruck eines chemischen Prozesses, und dieser letztere kann nicht wohl etwas anderes sein als die chemische Bindung des Toxins an die Nervenzellen. Die Ursache dieser Bindung ist offenbar darin gelegen, dass in der Nervenzellensubstanz Atomgruppen vorhanden

sind, die eine grosse Affinität zu gewissen Atomgruppen des Tetanus-toxins besitzen" (Goldscheider und Flatau machten nämlich ausführliche Untersuchungen über die Einwirkung des Tetanusvirus auf das Rückenmark). „Eine weitere Folgerung dieser Auffassung ist, dass der chemische Prozess der Toxinbindung so lange fort dauert, bis der in den Zellen vorhandene Vorrat an Affinitäten vollkommen gesättigt ist. Sobald dies der Fall ist, kommt das Restitutionsbestreben der Zellen zur Äusserung. Die vollständige Rückbildung zum normalen Zustand erfordert dann jedoch noch die nötige Zeit.“ So Goldscheider und Flatau, die also vollkommen derselben Ansicht sind hinsichtlich der Strukturveränderungen der Zellen nach Intoxikation und hinsichtlich der chemischen Affinität der Nervenzelle für bestimmte Toxine, wie, ganz unabhängig von ihnen, Guillain und Laroche verkündet haben.

Jedenfalls haben also diese mikroskopischen Befunde, wie sie bei der Tetanie angetroffen sind, einen sehr besonderen Wert zur Erklärung der Pathogenese, da sie, wie auch die Randgliose bei der Epilepsie, die Folge sind der Intoxikation und der grossen Affinität des Zentralnervensystems für sehr viele in die Zirkulation geratenen Toxine. Diese histologischen Veränderungen sind denn auch bei der Tetanie gewiss sekundärer Art und sind sehr wichtig zur Erklärung der klinischen Erscheinungen, weil sie ein Kettenglied zwischen der Krankheitsursache (die Intoxikation) und den klinischen Erscheinungen bilden.

Wir sehen also, dass bei Versuchstieren stets nach kompletter Thyreo-Parathyreoidektomie Tetanie auftritt, und dass dabei in vielen Fällen sich Erscheinungen der Epilepsie anschliessen. Dasselbe sehen wir beim Menschen nach Strumektomie, besonders wenn die Thyreoidea und die Parathyreoidea gänzlich oder fast vollständig entfernt sind. Rein zufällig kann das Auftreten der beiden Syndrome im Anschluss an eine Strumektomie unmöglich sein. Verschiedene Forscher lenken denn auch die Andacht darauf, dass in ihren Fällen vor der Strumektomie keine psychischen Störungen und keine epileptischen Anfälle aufgetreten sind, während ebensowenig eine hereditäre Belastung für Epilepsie vorlag. Nur die Strumektomie, und nichts anderes kann denn auch für das Auftreten der Epilepsie-Tetanie verantwortlich gemacht werden, und in diesen Fällen ist also ein unverkennbarer ursächlicher Verband zwischen Epilepsie und Tetanie vorhanden. Schultze hat diese Ansicht schon im Jahre 1895 ausgesprochen, v. Frankl-Hochwart im Jahre 1897; v. Mikulicz, Freund, Clark, Kocher und viele andere schliessen sich dem an. Wie jedoch bereits ausführlich nachgewiesen ist, verteidigen verschiedene Forscher diese



kausale Verwandtschaft zwischen Epilepsie und Tetanie auf Grund von Fällen, die zum Beweise dieser Behauptung nichts beitragen: von allen nichtpostoperativen Fällen dieser Kombination ist niemals mit absoluter Sicherheit festzustellen, mit welcher Form der Epilepsie und mit welcher Form der Tetanie man zu tun hat. Die Epilepsie ist meistens zerebralen Ursprungs, die Tetanie beruht oft auf endogenen (gastrointestinale Tetanie) oder auf exogenen (Arbeitertetanie) Intoxikationen und Infektionen, und dann ist kein einziger Zusammenhang zwischen den kausalen Momenten der beiden Syndrome möglich. Natürlich gibt es auch Fälle genuiner (thyreo-parathyreogener) Epilepsie, kombiniert mit parathyreogener Tetanie, die auf kongenitaler Insuffizienz der betreffenden Organe beruhen und also auch ohne Strumektomie zur Äusserung kommen; doch diese Fälle sind nun noch nicht mit Bestimmtheit abzusondern von den zahllosen Formen der Epilepsie und Tetanie, die bis jetzt nichts anderes sind als eine chaotische Sammlung sehr verschiedener Krankheiten, die äusserlich, also was ihre Symptome betrifft, mehr oder weniger einander gleichen, doch die übrigens abhängig sind von ganz verschiedenen Krankheitsprozessen, und dadurch oft pathogenetisch nicht miteinander verwandt sind.

Beschränken wir uns also auf das Brauchbare, d. h. die postoperativen Fälle. Westphal und auch Ehrhardt trachten in diesen Fällen die Pathogenese zu erklären durch die Annahme, dass sowohl die Tetanie als auch die Epilepsie Intoxikationserscheinungen infolge pathologischer Stoffwechselprodukte sind. Diese Erklärung ist m. E. vollkommen richtig; nur möchte ich noch bemerken, dass diese Intoxikation nicht durch pathologische, sondern durch normale, giftige Abbauprodukte unserer Nahrungsstoffe und unseres eigenen Zellstoffwechsels stattfindet, toxische Produkte, die unter normalen Verhältnissen durch die Thyreoidea und Parathyreoidea weiter abgebaut bzw. entgiftet und unschädlich gemacht werden. Auch Curschmann nimmt einen Zusammenhang zwischen Thyreoidea und Parathyreoidea einerseits und Epilepsie-Tetanie andererseits an. Er meint, dass durch Wegfallen der Thyreoidfunktion Toxine gebildet werden, die auf die Cortex und die Subcortex einwirken und dort Steigerung der Reizbarkeit hervorbringen. Doch, merkwürdig genug, nimmt er in diesen Fällen zugleich eine bereits bestehende Prädisposition für Epilepsie an. Diese letzte Annahme ist unlogisch und unrichtig: wenn die Schilddrüsenfunktion gänzlich oder grösstenteils ausgefallen ist, tritt reichliche Intoxikation auf; die Gehirnrinde sättigt sich, als Folge ihrer grossen Affinität für Toxine, mit diesen, und es folgt, wenn diese Sättigung ihr Maximum erreicht hat, die Reaktion oder Ent-

ladung, nämlich ein epileptischer Anfall. Doch eine Prädisposition oder eine bestimmte Belastung ist darum durchaus nicht nötig: die grosse Toxinaffinität des Zentralnervensystems ist eine vollkommen physiologische Erscheinung, bei der die Prädisposition keine oder in jedem Falle nur eine sehr nebensächliche Rolle spielt.

Auch Pineles hält in den postoperativen Fällen eine für Epilepsie vorhandene Disposition für wahrscheinlich. Dabei sollte das „Tetaniegift“ die veranlassende Ursache sein, die die latente Disposition für Epilepsie in eine manifeste umsetzt. Auch solle das Tetaniegift organische Alterationen im Gehirn verursachen können, die dann wieder in direktem Zusammenhang mit den epileptischen Anfällen stehen sollten. Auch diese Begründung erachte ich als gezwungen und unrichtig: an erster Stelle weisen viele Forscher darauf hin, dass in diesen Fällen gerade nichts von irgendeiner erblichen Belastung in der Richtung der Epilepsie zu finden ist (auch in unseren beiden Fällen war nichts von irgendeiner hereditären Prädisposition vorhanden). Und an zweiter Stelle verursacht das Tetaniegift keine organischen zerebralen Veränderungen, die auch nur im entferntesten als Ursache der Epilepsie betrachtet werden können.

Dass in diesen Fällen postoperativer Epilepsie-Tetanie irgendein Verband zwischen den beiden Syndromen besteht, wird allgemein angenommen. Biedl hält diesen Zusammenhang für feststehend, weil die epileptischen und die tetanischen Erscheinungen gleichzeitig auftreten und regelmässig mit einander auf- und niedergehen. Verschwinden die Tetanieanfälle, so bleiben, und meistens ziemlich gleichzeitig, auch die epileptischen Krämpfe zurück, und wird die Tetanie chronisch, so tritt in der Regel auch eine chronische Epilepsie ein, mit allen ihren Eigentümlichkeiten und sekundären Störungen (Charakterabweichungen, sekundäre Demenz, psychische Störungen, wie in den Fällen Redlichs und Westphals). Redlich weist mit Nachdruck auf das Fehlen irgendeiner Prädisposition für Epilepsie hin, in welcher Form sie auch immerhin auftrate, bei den meisten Kranken, bei denen nach Strumektomie Epilepsie und Tetanie aufgetreten sind. Er kommt zu dem folgenden Ausspruch: „Es ist also unzweifelhaft, dass in diesen Fällen, sowie beim Tierversuch, die Tetanie selbst die epileptischen Anfälle bedingen muss. Freilich, eines scheint dazu notwendig zu sein, nämlich eine gewisse Zeitdauer dieser Einwirkung. Bei den Tierversuchen hat sich ja herausgestellt, dass die epileptischen Anfälle in der Regel erst einige Tage nach dem Erscheinen der Tetanie auftreten, bisweilen noch viel später, z. B. nach einer oder mehreren Wochen. Unter diesen Umständen wäre es denkbar, dass nicht das „Tetaniegift“ direkt, etwa durch Einwirkung auf das Grosshirn, die

epileptischen Anfälle auslöst, dass vielmehr durch die Entfernung der Epithelkörperchen, einer Drüse mit innerer Sekretion, Änderungen des Stoffwechsels oder in der Funktion anderer Drüsen mit innerer Sekretion ausgelöst werden, die für das Auftreten der epileptischen Anfälle erst massgebend sind. Die Misch- und Übergangsformen beider Arten von Anfällen würden in jedem Falle auf eine gewisse Bahnung der einen Krampfform durch die andere, auf gewisse Gemeinsamkeiten im Ablaufsmechanismus beider Krampfformen hinweisen.“ Es wird keine Verwunderung erwecken, wenn ich auch von dieser Begründung etwas abzudingen habe. Zuerst kann die eine Krampfform nicht die Ursache einer anderen sein, aber wohl können beide von derselben Ursache abhängen. Dass die Epilepsie später als die Tetanie auftritt (was allerdings nicht immer geschieht), beweist nur, dass die Sättigung des Rückenmarks mit den Tetanietoxinen und die Entladung hiervon viel schneller vor sich geht als die Sättigung der Gehirnrinde mit den Epilepsietoxinen. An zweiter Stelle werden nicht nur durch die Exstirpation der Parathyreoideae, doch ebenso sehr durch die Entfernung der Thyreoidea wichtige Störungen im Stoffwechsel und besonders in der Entgiftung der Abbauprodukte hervorgebracht. Und an dritter Stelle sind Störungen in den übrigen Drüsen mit innerer Sekretion nicht notwendig, um epileptische Erscheinungen hervorzubringen. In der Begründung Redlichs, ebenso in der von Pineles, kommt immer das Streben zutage, doch stets für Epilepsie primär-organische Läsionen im Gehirn anzunehmen. Dass man beabsichtigt mit dem nichtssagenden Worte „Neurose“ einen Begriff zu verbinden, der ein dem augenblicklichen Stande der Wissenschaft entsprechendes und scharf umgrenztes Bild darstellt, ist anzuerkennen, doch dass dabei stets primär-organische Strukturveränderungen des Gehirngewebes in den Vordergrund treten müssen, ist doch wieder eine Auffassung, die infolge ihrer Einseitigkeit schädlich ist. Immerhin, eine sehr hervorragende Rolle spielt die Intoxikation, d. h. der von Goldscheider und Flatau und ebenso von Guillain und Laroche beschriebene chemische Prozess, der in der Bindung von Toxinen durch Atomgruppen der Ganglienzellensubstanz besteht und der auf einer sehr grossen Affinität der letzteren zu den Toxinen beruht. Und gerade dieser chemische Prozess spielt bei der thyreoparathyreogenen Epilepsie-Tetanie eine besondere Rolle. Ich betrachte denn auch die thyreogene Epilepsie und die parathyreogene Tetanie als zwar sehr verwandte, aber doch vollkommen selbständige Syndrome (Toxikosen), die eine parallel laufende Pathogenese mit vieler prinzipieller Übereinstimmung mit einigen nichtqualitativen Unterschieden zeigen. Dass die Epilepsie durch die Tetanie verursacht werden soll,

ist denn auch unrichtig, wenn auch die Tetanieerscheinungen meistens früher auftreten als die epileptischen. Ich kann mich denn auch nicht mit Phleps Ausspruch vereinigen, der da bei der Besprechung des weiteren Verlaufes einer grossen Anzahl Tetanieanfalle sagt: „Dauernde Epilepsie, die in ihrer Entstehung auf Tetanie zurückgeführt werden muss, deren Latenzzeichen viele Jahre nach Beginn der Erkrankung noch nachweisbar waren, wurde in 17 Fällen wahrgenommen.“ Dass ein Kind mit ausgeheilter Spasmophilie viele Jahre später Erscheinungen zerebraler Epilepsie zeigt und inzwischen Symptome latenter Tetanie behält, ist sehr wohl möglich, aber in solchen Fällen hat man doch kein Recht zu meinen, dass die spätere Epilepsie in ihrer Entstehung auf die frühere Tetanie zurückgeführt werden muss. Die Tetanie kann niemals die Epilepsie verursachen, höchstens können zwei sehr verwandte Ursachen zwei gleichfalls sehr nah verwandte Syndrome zuwege bringen.

Für mich steht die Sache so: Epilepsie und Tetanie sind beide Autointoxikationen, die die Folge sehr verschiedener Ursachen sein können. Viele dieser Intoxikationen lassen die Thyreoidea und die Parathyreoideae vollkommen unberührt, doch wirken sie infolge der chemischen Affinität der Ganglienzellensubstanz direkt auf das Zentralnervensystem ein. Doch besteht auch eine Intoxikation, die durch Fortfall der Entgifter, nämlich der Parathyreoideae und der Thyreoidea entstanden ist. Ist nur die Parathyreoidfunktion fortgefallen, so entsteht Tetanie, sind dagegen Thyreoid- und Parathyreoidfunktion ganz fortgefallen, so entstehen Epilepsie und Tetanie (die postoperativen Fälle). Ist eine kongenitale Funktionsreduktion der Thyreoidea und Parathyreoideae vorhanden, dann tritt nur Epilepsie (die genuine Form) auf. Diese Behauptung ist noch nicht mit absoluter Sicherheit zu beweisen, doch wohl in hohem Maße wahrscheinlich zu machen. So ist bis jetzt in ziemlich vielen Fällen von Spasmophilie (Kindertetanie) festgestellt, dass schwere Beschädigung der Epithelkörperchen vorhanden war, hauptsächlich Blutungen, ferner Kysten, Schrumpfungen, Tumoren, Tuberkulose und Entwicklungsstörungen. Was nun die klinischen Erscheinungen betrifft, so finden wir stets vermehrt Tetaniesymptome (Karpopedalspasmen, Laryngospasmus usw.), doch niemals epileptische Krämpfe. Hieraus könnte man also herleiten, dass Tetanie (wenigstens in den parathyreogenen Fällen) ausschliesslich gebunden ist am Wegfallen der Parathyreoidfunktion, und dass umgekehrt Parathyreoidbeschädigung zur Tetanie, aber nicht zur Epilepsie leiten kann. Und dass diese letztere die Folge schwerer Funktionsstörung der Thyreoidea und Parathyreoideae sein kann, habe ich experimentell nachgewiesen: längere Zeit habe ich ausschliesslich mit Presssaft frischer

Epithelkörperchen experimentiert und diesen in Fällen genuiner Epilepsie rektal eingegeben, doch die Resultate waren nicht befriedigend. Wohl wurden die Anfälle etwas weniger frequent und etwas weniger schwer, aber der Intellekt klärte sich nicht auf, und alles blieb bei einer nur geringen subjektiven und objektiven Verbesserung. (Der Direktor des Schlachthauses in Leiden hat mir diese Versuche ermöglicht, da er mir während mindestens zwei Jahren wöchentlich eine ziemlich grosse Menge frischer Epithelkörperchen zukommen liess.) Dagegen waren die Ergebnisse mit dem Gemisch von Schilddrüsen- und Epithelkörperchenpresssaft viel besser. Ausser dass sich die Anfälle verringerten und verschwanden, besserte sich der Kopfschmerz und der Kranke erzählte spontan, dass sein Intellekt sich aufklärte und sein Gedächtnis viel besser wurde.

Die Tierversuche bringen uns hierüber keine weitere Klarheit; ich konnte nämlich nirgends in der Literatur vermeldet finden, dass bei der reinen kompletten Parathyreoidektomie ausschliesslich Erscheinungen von Tetanie, ohne irgendeine Erscheinung von Epilepsie auftreten sollten. Die meisten Forscher exstirpieren das gesamte Schilddrüsenorgan d. h. die Thyreoidea mit allen Parathyreoidea. Biedl sagt: „Die Folgen der Exstirpation der Epithelkörperchen, bzw. des ganzen Schilddrüsenorgans sind einigermaßen anders für die verschiedenen Tierarten.“ Er hält also Exstirpation der Parathyreoidea für ziemlich gleichwertig der totalen Thyreo-Parathyreoidektomie. Dies kann schliesslich nicht wahr sein: die Thyreoidea hat solch eine wichtige und komplizierte Funktion, dass man sie nicht als ein Organ betrachten darf, das man eventuell ebensogut mitexstirpieren wie intakt lassen kann. Doch darüber gibt es noch viel aufzuklären, und es ist besonders gewünscht zu versuchen herauszubekommen, in welcher Hinsicht die Thyreoid- und die Parathyreoidfunktion übereinstimmen, und in welcher Hinsicht sie sich unterscheiden. Dass eine gewisse Übereinstimmung in den beiden Funktionen besteht, und dass diese bis zu einer erheblichen Höhe vikariierend auftreten können, ist wohl absolut sicher, wenn auch die Schilddrüse und die Epithelkörperchen, was ihre embryologische Anlage und ihre weitere Entwicklung betrifft, ganz verschiedene Organe sind. Diese Funktionsverwandtschaft geht aus folgenden Umständen hervor (Biedl): 1. Der günstige Einfluss der Schilddrüseneingabe auf den Verlauf der parathyreopriven Tetanie; 2. die mit Sicherheit festgestellte Hypertrophie der äusseren Epithelkörperchen, die nach Exstirpation der Thyreoidea auftritt, und 3. die Hypertrophie der Thyreoidea, die nach Exstirpation sämtlicher Epithelkörperchen auftritt. Es besteht also zwischen den beiden Systemen eine sehr deutliche Korrelation, die

sich in einer unter bestimmten Umständen auftretenden vikariierenden Wirkung äussert. Daher kommt es denn auch, dass reine Thyreoid-ektomie, also mit sorgfältiger Sparung der Epithelkörperchen, bei Tieren wohl die Erscheinungen der thyreopriven Kachexie, aber fast niemals Krämpfe hervorruft. Doch diese vikariierende Wirkung ist keineswegs vollständig: während offenbar die Epithelkörperchen die Thyreoidfunktion fast ganz übernehmen können, ist dies umgekehrt nicht der Fall. Es scheint mir denn auch, dass sowohl die Thyreoidea wie die Parathyreoideae entgiftende Organe sind, d. h. dass sie die physiologischen (normalen, aber toxischen) Abbauprodukte unserer Nahrung und unseres Zellstoffwechsels zu entgiften haben durch weiteren Abbau, durch Oxydation, Reduktion, oder auf welche Weise denn auch. Doch dabei ist höchstwahrscheinlich die Thyreoidea auf andere Gruppen Toxine eingestellt als die Parathyreoideae; welche Toxine das sind, liegt vorläufig noch ganz im Dunkeln.

Immerhin, auch die parathyreoprive Tetanie macht ebenso wie alle anderen Formen der Tetanie und wie der genuinen Epilepsie stark den Eindruck eine Autointoxikation, vielleicht eine Azidose (Cooke, Morel) zu sein. So weist v. Fürth darauf hin, dass allerlei Faktoren, die den Stoffwechsel akzelerieren oder auch Toxine in die Zirkulation bringen, eine latente parathyreoprive Tetanie (nach partieller Parathyreoid-ektomie) manifest werden lassen können. Solche Faktoren sind: der Übergang von Milch- zur Fleischnahrung, Gravidität, die Eingabe allerlei Gifte, starke Ermüdung usw. Demgegenüber können allerlei andere Momente, die den Stoffwechsel hemmen, entweder verzögern oder das Auftreten von Toxinen verringern, eine parathyreoprive Tetanie an Intensität abnehmen lassen. Zu diesen Umständen gehören: reine Milchnahrung, Infusion physiologischer Kochsalzlösung, von Blut oder Blutserum, Hungerzustand usw. Alle diese Umstände, in Verbindung mit den Eigentümlichkeiten der Veränderungen der Rückenmarksnervenzellen bei der Tetanie, machen es doch allerdings sehr wahrscheinlich, dass auch die Tetanie eine Auto-intoxikation ist. Auch Wiener hat zum Beweise dieser Behauptung gute Argumente beigetragen: er spritzte das Serum von Tieren, die seit einiger Zeit an parathyreopriven Tetanie litten, Tieren ein, bei denen die Parathyreoideae eben entfernt waren, und sah dann, dass bei diesen nun so behandelten Tieren die Erscheinungen der Tetanie entweder ganz fortblieben oder viel weniger schwer auftraten. Bei den ersten Versuchstieren, die also einige Zeit schon an Tetanie litten, hatten sich vermutlich Antistoffe gebildet, die hinreichend waren, um durch Einspritzung bei den eben erst operierten Tieren diese letzteren über die schlimmste Periode (das ist direkt nach der Parathyreoid-

ektomie, denn dann sind noch keine Antistoffe gebildet) hinweg zu helfen. Danach bildet das letzte Tier selbst eine hinreichende Menge Antistoffe.

Sicherlich muss es Verwunderung erwecken, dass man bis jetzt bei der Epilepsie (genuiner) wie bei der Tetanie so wenig Aufmerksamkeit auf die Möglichkeit einer Autointoxikation gelenkt hat, und dass, mit Ausnahme von Westphal und Ehrhardt, so viele Forscher eine so unlogische und umständliche Erklärung der Epilepsie-Tetanie nach Thyreo-Parathyreoidektomie geben (Notwendigkeit einer Prädisposition für Epilepsie, organische Läsionen in zerebro, sekundäre Veränderungen in anderen Drüsen mit innerer Sekretion usw.). Bei dem augenblicklichen Stande unserer Kenntnis der Physiologie der Thyreoidea und Parathyreoideae (wenn diese Kenntnis auch noch sehr unvollkommen ist) werden wir zur Erklärung der Epilepsie-Tetanie nach Strumektomie doch ganz und gar in die Richtung der Autointoxikation gedrängt. Und selbst in einigen Laienkreisen hat sich die Auffassung Bahn gebrochen, dass ein Zusammenhang besteht zwischen Intoxikation (Epilepsie) und Thyreoidea-Parathyreoideae. So schrieb die Frau eines meiner Kranken mir: „Mein Mann leidet an Epilepsie; als ich vor Jahren einmal las, dass Menschen, bei denen die Schilddrüse ganz entfernt war, Vergiftungserscheinungen bekommen, die sich in Krampfanfällen äussern, dachte ich, ob es bei ihm vielleicht auch durch eine Abweichung in der Schilddrüse (dies ist bei ihm eine familiäre Erkrankung) kommen könnte usw.“

Wie bereits soeben gesagt, betrachte ich einen Teil der Tetaniefälle, und zwar die Kindertetanie, die postoperative und die experimentelle Tetanie als ein rein parathyreogenes Syndrom, und auf Grund meiner Experimente, Epilepsie (genuiner Form) als eine Äusserung der Thyreoid- und Parathyreoidinsuffizienz, während bei fast vollständigem Wegfallen der Thyreoid- und Parathyreoidfunktion die beiden Syndrome auftreten, wie aus den postoperativen Fällen hervorgeht. Und daraus ergibt sich von selbst, dass auch nicht operierte Fälle vorkommen können, bei denen thyreo-parathyreogene Epilepsie (genuine) und parathyreogene Tetanie kombiniert auftreten, doch erst, wenn die Stoffwechselchemie so weit fortgeschritten ist, dass sie uns durch Blutanalysen (Nachweis der toxischen Abbauprodukte) instand setzt die genuine Epilepsie und die parathyreogene Tetanie nachzuweisen, erst dann werden wir diese nichtpostoperativen Fälle als Beweis für die grosse Verwandtschaft zwischen einer bestimmten Form der Epilepsie und einer bestimmten Form der Tetanie anwenden können. Und in diesen Fällen ist dann vielleicht die Hypofunktion der Thyreoidea und der Parathyreoideae sekundär und beruht auf

Störungen des Nervus sympathicus (oder dessen zerebralen Zentren), der bestimmt die Thyreoidea und wahrscheinlich auch die Parathyreoidea innerviert. Doch vorläufig sind für uns nur die postoperativen Fälle ein wichtiger und unumstößlicher Beweis für die bereits früher von uns aufgestellte Behauptung, dass eine bestimmte Art Epilepsie (die sogenannte genuine) die Folge chronischer Autointoxikation ist (die da beruht auf Hypofermentation des Tractus intestinalis und des intermediären Stoffwechsels). Diese Autointoxikation wird durch Hypo- bzw. Athyreoidismus und Hypoparathyreoidismus hervorgerufen. Dabei bestätigen diese Fälle die bereits seit langer Zeit feststehende Tatsache, dass Hypo- bzw. Apathyreoidismus zur Tetanie führt.

### Literaturverzeichnis.

G. C. Bolten, Pathogenese und Therapie der genuine Epilepsie. *Monatsschr. f. Psych. u. Neur.* 1913, Bd. 33, Nr. 2.

Derselbe, Die Erklärung der Erscheinungen bei Epilepsie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde.* 1914, Bd. 53, S. 56.

Derselbe, Über Wesen und Behandlung der sog. „genuine“ Epilepsie. *Wien. klin. Wochenschr.* 1914, Nr. 28.

J. Erdheim, Tetania parathyreopriva. *Mitt. a. d. Grenzgeb. der M. u. Ch.* 1906, Bd. 16, S. 632.

Derselbe, Tetania parathyreopriva. *Wiener klin. Wochenschr.* 1906.

Derselbe, Beiträge zur path. Anatomie der menschlichen Epithelkörperchen. *Zeitschr. f. Heilkde.* 1904, Bd. 25.

J. Yanase, Über Epithelkörperchenbefunde bei galvanischer Übererregbarkeit bei Kindern. *Jahrb. f. Kinderhke.* 1908, Erg.-Heft.

Th. Escherich, Die Tetanie der Kinder. *Wien* 1909 (A. Hölder).

P. Jeandelize, Insuffisance thyroïdienne et parathyroïdienne. *Etude clin. et expérim.* Nancy 1902.

W. Haberfeld, Die Epithelkörperchen bei Tetanie und bei einigen anderen Erkrankungen. *Virchows Arch.* 1911, Bd. 203.

H. Königstein, Glykogene Degeneration der Epithelkörperchen in zwei Fällen von Tetanie. *Wiener klin. Wochenschr.* 1906, Nr. 50.

H. Petersen, Anatomische Studie über die Glandulae parathyreoideae des Menschen. *Virchows Arch.* 1903, Bd. 174, S. 413.

C. E. Benjamins, Über die Glandulae parathyreoideae (Epithelkörperchen). *Zieglers Beiträge* 1902, Bd. 31, S. 143.

A. Fuchs, Zur Ätiologie der epidemischen Tetanie. *Zeitschr. f. d. ges. Physiol. u. Path. d. Stoffw.* 1911, Nr. 11, S. 441.

Derselbe, Analogien im Krankheitsbilde des Ergotismus und der Tetanie. *Wiener med. Wochenschr.* 1911, Nr. 29, 30 u. 31.

J. Faas, Über die Schwangerschaftstetanie. *Inaugural-Dissertation.* Erlangen 1913.

E. Kehrner, Die geburtshilflich-gynäkologische Bedeutung der Tetanie. *Arch. f. Gynäk.* 1913, Bd. 99, S. 372.



L. Adler und H. Thaler, Experimentelle und klinische Studien über die Graviditätstetanie. Zeitschr. f. Geburtsh. 1908, Bd. 62, S. 194. •

G. Rosenfeld, Beitrag zur Ätiologie der Tetanie. Arch. f. Verdauungskrankh. 1914, Bd. 20, S. 617.

E. Wexberg, Über einen Fall von Spättetanie gastrischen Ursprungs. Wiener klin. Wochenschr. 1914, S. 1427.

W. L. Rodman, Gastric tetany. The Journ. of the Am. med. Assoc. 1914, Bd. 62, S. 590.

M. Löwy, Tetaniesymptome nach und bei Dysenterie. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. 1914, Bd. 36, S. 448.

K. Grake, Zwei eigenartige Fälle von Tetanie. Med. Klinik 1914, Nr. 29, S. 1221.

E. Gebhard, Über Tetanie bei Dünndarmileus. Wiener klin. Rundschau 1914, S. 487.

F. Brucks, Zur Tetanie bei chronischer Dilatatio ventriculi. Beitr. z. klin. Chir. 1908, Bd. 59, S. 227.

Ch. H. Goodrich, Appendicitis and tetany. Annals of Surgery. 1908, S. 839.

J. Bauer, Zur Klinik der Tetanie und Osteomalazie. Wiener klin. Wochenschr. 1912, Nr. 45.

K. Wirth, Tetanie bei Phosphorvergiftung. Wiener klin. Wochenschr. 1908, Nr. 38.

Derselbe, Die Tetanie und ihre Bedeutung für die Chirurgie. Zentralbl. f. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 1910, Bd. 13, S. 769 u. 881.

Derselbe, Tetanie im höheren Alter. Wiener klin. Wochenschr. 1910, S. 1029.

G. v. Voss, Über Tetanie und myotonische Störungen bei dieser Erkrankung. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. 1900, Bd. 8, S. 85.

W. G. Morgan, Gastric tetany with report of cases. Philadelph. med. Journ. 1901, I, S. 970.

J. L. Morse, Some cases of tetany in infancy. Ibid. 1901, Bd. 7, S. 40.

J. A. Gibb, Tetany in the adult. Brit. med. Journ. 1908, II, S. 77.

E. Bircher, Zur Tetanie bei abdominellen Affektionen. Zentralbl. f. Chir. 1913, S. 1659.

B. Hughes, Tetany in acute, suppurative appendicitis in an adult. Brit. med. Journ. 1913, I, S. 879.

K. Quosig, Zur Kenntnis der Tetanie intestinalen Ursprungs. Münch. med. Wochenschr. 1906, S. 457.

S. Schönborn, Klinisches zur menschlichen Tetanie im Anschluss an 41 Fälle. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1910, Bd. 40, S. 319.

H. Curschman, Über einige ungewöhnliche Ursachen und Syndrome der Tetanie der Erwachsenen usw. Ibid. 1910, Bd. 39, S. 36.

B. Fischl, Tetanie und tetanoide Zustände im Kindesalter. Klin.-therap. Wochenschr. 1913, S. 101 u. 129. •

M. Sternberg und E. Grossmann, Zwei bemerkenswerte Fälle von Arbeitertetanie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1910, Bd. 39, S. 403. •

R. W. Bliss, Die Untersuchung der Epithelkörperchen mit besonderer Berücksichtigung ihrer Beziehungen zur Säuglingstetanie. Zeitschr. f. Kinderheilkde. 1911, Nr. 6.

S. Stuckenberg, Über einen Fall von chronischer Tetanie mit Epithelkörperbefund. Inaugural-Dissertation. Berlin 1911.

F. Schiffer, Über familiäre chronische Tetanie. Jahrb. f. Kinderheilkde. 1911, Bd. 73, S. 601.

P. Grosser und R. Betke, Epithelkörperchenuntersuchungen mit besonderer Berücksichtigung der Tetania infantum. Zeitschr. f. Kinderheilkde. 1911, Bd. 1, S. 458.

G. Jörgensen, Über die Bedeutung der pathologisch-anatomischen Veränderungen der Glandulae parathyreoideae für die Pathogenese der infantilen Tetanie. Monatsschr. f. Kinderheilkde. 1911, Bd. 10, S. 154.

P. Querbach, Epithelkörperchenblutungen und ihre Beziehungen zur Tetanie bei Kindern. Jahrb. f. Kinderheilkde. 1911, Bd. 73, Erg.-Heft S. 193.

H. J. Gerstenberger, Clinical and experimental observations in a case of prolonged infantile tetany. Cleveland med. Journ. 1909, Bd. 8, S. 671.

T. v. Verebely, Die postoperative Tetanie. Wiener med. Wochenschr. 1910, S. 2089 u. 2163.

W. Hoeltzner, Kindertetanie (Spasmophilie) und Epithelkörperchen. Jahrb. f. Kinderheilkde. 1906, Bd. 64, S. 482.

Winternitz, Tuberculosis of the parathyroid glands and its relation to the occurrence of tetany in tuberculous meningitis. Bulletin of the John Hopkins Hospital 1909, Bd. 20, S. 269.

E. Phleps, Die Tetanie. Lewandowskys Handbuch der Neurologie Bd. 4.

G. Guillaumin et G. Laroche, La fixation des poisons sur le système nerveux. La semaine méd. 1911, No. 29, pag. 337.

A. Goldscheider und E. Flatau, Beiträge zur Pathologie der Nervenzellen. Fortschritte der Med. 1897, Nr. 7.

Dieselben, Weitere Beiträge zur Pathologie der Nervenzellen. Ibid. 1897, Nr. 16.

W. Nolen, Klinische voordrachten. Leiden 1901, Nr. 2, S. 48.

Saiz, Tetanie mit epileptiformen Anfällen und Psychose. Berl. klin. Wochenschr. 1911, Nr. 6.

L. v. Frankl-Hochwart, Die Tetanie. Wien 1897 (Nothnagels Handbuch, Bd. 11, II), S. 111, 163 u. 164.

Derselbe, Die Tetanie. Wien 1907, 2. Aufl.

A. Luger, Ein Fall von Tetanieepilepsie. Wiener klin. Wochenschr. 1911, Nr. 17, S. 604.

E. Redlich, Tetanie und Epilepsie. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. 1911, Bd. 30, S. 439.

Derselbe, Die klinische Stellung der sogenannten genuinen Epilepsie. 1913. Berlin, (S. Karger).

F. Pineles, Zur Pathogenese der Tetanie. Deutsches Arch. f. klin. Med. 1906, Bd. 85, S. 491.

Derselbe, Tetanie und Epilepsie. Wiener klin. Rundsch. 1909, S. 760.

Th. Kocher, Über Kropfexstirpationen und ihre Folgen. Arch. f. Chir. 1883, Bd. 29, S. 254.

Wölfler, Weitere Beiträge zur chirurgischen Behandlung des Kropfes. Wiener med. Wochenschr. 1879.

v. Mikulicz, Beiträge zur Operation des Kropfes. Wiener med. Wochenschr. 1886, S. 40.

A. v. Eiselsberg, Über Tetanie im Anschluss an Kropfoperationen. Wien 1890.

Derselbe, Zur Frage der dauernden Einheilung verpflanzter Schilddrüsen und Nebenschilddrüsen; zugleich ein Beitrag zur postoperativen Tetania parathyreopriva. Arch. f. klin. Chir. 1914, Bd. 106, S. 1.

A. Westphal, Weiterer Beitrag zur Lehre von der Tetanie. Berl. klin. Wochenschr. 1901, Nr. 83, S. 849.

Hochgesand, Die Kropfoperationen an der chirurgischen Klinik zu Heidelberg in den Jahren 1878—1888. Bruns' Beiträge z. klin. Chir. 1890, Bd. 6, S. 647.

Krönlein, Klinische Untersuchungen über Kropf, Kropfoperationen und Kropftod. Ibid. 1892, Bd. 9, S. 598.

O. Ehrhardt, Über epileptiformes Auftreten der Tetania parathyreopriva. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 1902, Bd. 10, S. 225.

W. N. Boldyreff, Der Einfluss des Schilddrüsenapparates auf die Wärmeregulierung bei Hunden. Arch. f. d. ges. Physiol. 1913, Bd. 154, S. 470.

D. Karelkin, Der Einfluss von temperaturerhöhenden und -herabsetzenden Substanzen auf Hunde, die der Schilddrüse beraubt wurden. Zentralbl. f. Physiol. 1914, Bd. 28, S. 619.

A. Biedl, Zur Ätiologie der parathyreogenen Tetanie. Zeitschr. f. d. ges. Phys. d. Stoffwechs. 1911, S. 444.

Derselbe, Innere Sekretion. Wien 1913, Bd. 1, S. 79—135.

Kreidl, Experimentelle Untersuchungen über Tetanie. Wiener klin. Wochenschr. 1909, S. 869.

E. Gley, Effets sur la thyroïdectomie chez le lapin. Archives de Physiologie 1892, pag. 135 et 664; 1893, pag. 467. S. a.: Comptes rendus de la Société de Biologie 1911, Bd. 70, S. 960.

Verstraeten et van der Linden, Etudes sur les fonctions du corps thyroïde. Mém. de l'Acad. royale de méd. de Belgique. 1894.

Cadéac et Guinard, Quelques faits relatifs aux accidents de la thyroïdectomie. Comptes rendus d. l. Soc. de Biologie 1894.

Rouxau, Note sur 65 opérations de thyroïdectomie chez le lapin. Comptes rendus d. l. Soc. de Biol. 1895.

Derselbe, Résultats de l'exstirpation isolée des glandules parathyroïdes chez le lapin. Ibid. 1897.

Blumreich und Jacoby, Experimentelle Untersuchungen über die Bedeutung der Schilddrüse und ihrer Nebendrüsen für den Organismus. Pflügers Arch. 1896.

H. Munk, Zur Lehre von der Schilddrüse. Virchows Arch. 1897, Bd. 150, S. 271.

F. G. Cornelis, Bijdrage tot de kennis van de gevolgen der experimenteele thyroïdectomie. Inaugural-Dissertation. Rotterdam 1901.

Kopp, Veränderungen im Nervensystem, besonders in den peripherischen Nerven des Hundes nach Exstirpation der Schilddrüse. Virchows Arch. 1892.

Hofmeister, Zur Physiologie der Schilddrüse. Fortschr. d. Med. 1892.

de Quervain, Über die Veränderungen des Zentralnervensystems bei experimenteller Kachexia thyreopriva der Tiere. Virchows Arch. 1893.

F. Blum, Die Schilddrüse als entgiftendes Organ. Ibid. 1899.

Schultze, Weitere Beiträge zur Lehre von der Tetanie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1895, Bd. 7, S. 397.

H. Freund, Tetanie und Krampfneurosen. Wiener med. Wochenschr. 1902, S. 2176.

P. L. Clark, Tetanoid seizures in epilepsy. Americ. Journ. of Insanity. 1909, pag. 583.

H. Curschman, Über einige ungewöhnliche Ursachen und Syndrome der Tetanie der Erwachsenen, nebst Vorschlägen zu ihrer Behandlung. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1910, Bd. 39, S. 36.

V. Cooke, Metabolism after parathyroidectomy. The Am. Journ. of the med. Sc. 1910, Bd. 140, pag. 404.

L. Morel, Parathyroides et acidose. Comptes r. d. l. Soc. de Biol. 1911, Bd. 70, pag. 871.

O. v. Fürth, Probleme der physiologischen und pathologischen Chemie. Leipzig 1912, Bd. 1, S. 472.

H. Wiener, Über die Art der Funktion der Epithelkörperchen. Arch. f. d. ges. Phys. 1910, Bd. 136, S. 107.

Aus der inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses Augsburg.  
(Oberarzt: Prof. Fr. Port.)

## **Ein Fall von multipler Hirnnervenlähmung mit gleichzeitigen Missbildungen am Thorax und an der rechten oberen Extremität.**

Von

**Dr. F. Gütermann.**

(Mit 3 Abbildungen.)

Ein merkwürdiges Zusammentreffen von angeborenen Defekten soll im folgenden beschrieben werden. Einzelne sind dieselben schon oft beobachtet worden und wegen ihrer Häufigkeit gegenüber anderen Missbildungen sowie wegen ihres Interesses in anatomischer und funktioneller Hinsicht zum Mittelpunkt einer reichen Literatur geworden. Doch gingen die Anschauungen der Autoren über die Ätiologie der Missbildung noch weit auseinander. Einer Besprechung derselben schicke ich die eigene Beobachtung voraus.

Angeborener Beweglichkeitsdefekt im Gebiete der Hirnnerven kombiniert mit Fehlen der rechtsseitigen Brustmuskeln, Amastie dieser Seite, Schulterblatthochstand und Missbildung der rechten oberen Extremität.

A. E. wurde am 30. VI. 1916 geboren und steht seit 10. VII. in klinischer Beobachtung. Seine Mutter erzählt, ein gleichartiges Leiden sei in ihrer Familie noch nie vorgekommen. Von erwähnenswerten Krankheiten sei nur zu berichten, dass der Grossvater des Patienten — über 80 Jahre alt — in geistiger Störung Selbstmord verübt habe. Ihr eigener Vater sei in jungen Jahren an Lungenschwindsucht gestorben. Tuberkulose kam öfters in der Familie vor. Sie selbst sei wegen Blutsputten mehrmals in Heilstättenbehandlung gewesen, eines ihrer Kinder sei an Hirnhautentzündung gestorben, ein anderes ertaubt. Patient hat 14 Geschwister, von denen 11 leben. Fehl- und Totgeburten kamen nie vor. Für Lues oder Alkoholismus liegt keinerlei Anhaltspunkt vor. Der Vater ist gesund und zurzeit im Felde. Die Schwangerschaft verlief ohne Störung, die Geburt war schwer, doch ohne Kunsthilfe. Der Neugeborene wog 3250 g. Die Mutter merkte, dass Patient beim Anlegen nicht saugen konnte, doch schluckte er eingespritzte Milch ohne Schwierigkeiten. Bei künstlicher Ernährung gedieh Patient nicht und wurde in sehr herabgesetztem Kräftezustand auf die Kinderabteilung gebracht.

Bei seiner Aufnahme wog er 2850 g. Durch sachgemässe Ernährung besserte sich langsam sein Befinden. Aus einem weichen, gut durchbohrten Sauger kann Patient ohne Schwierigkeiten trinken, wenn ihm die Milchflasche tief genug in den Mund gesteckt wird. Er nimmt seine Mahlzeiten regelmässig und vollständig zu sich. Allerdings ist seine Entwicklung sehr langsam. Am 4. I. 1917 erreichte er sein Höchstgewicht von 4020 g, dann störte ein Abszess sein Befinden und am 8. II. (Tag der Untersuchung) wiegt Patient 3920 g. Er ist schwächlich und macht noch keinerlei geordnete Bewegungsversuche, doch reagiert er auf Schall- und

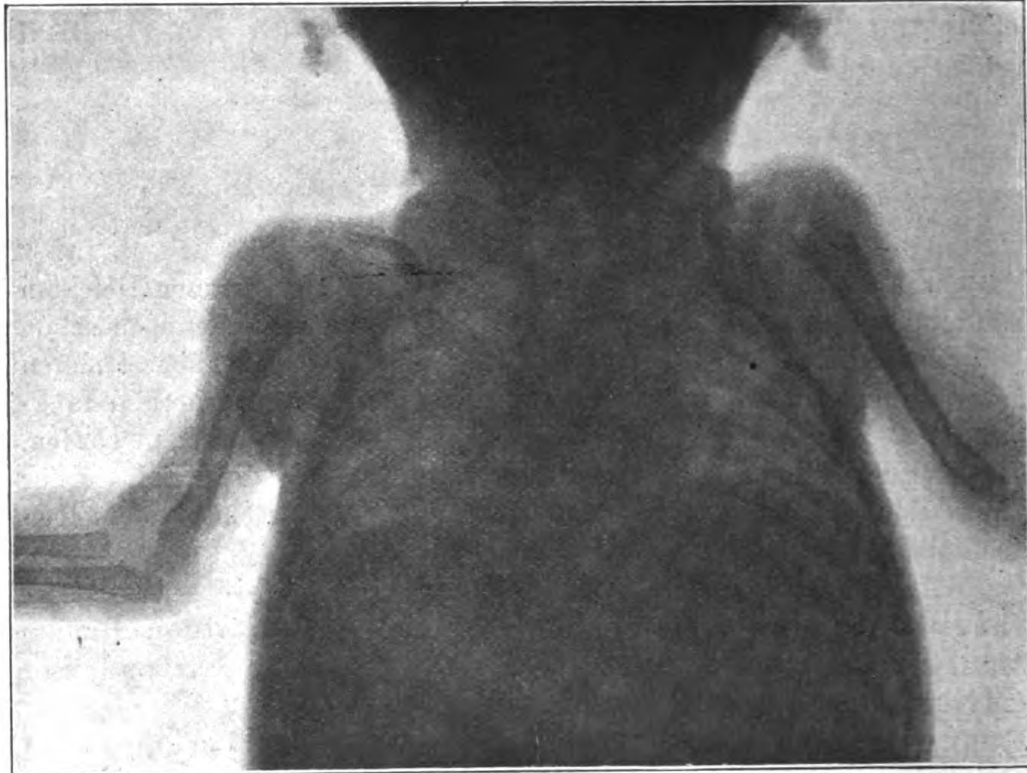


Fig. 1.

Gesichtseindrücke, folgt hier und da mit dem Blick und schreit mit kräftiger Stimme und reichlichem Tränenerguss. Seine Länge beträgt 58 cm.

Das Gesicht ist glatt und starr. Die normalen Muskelfalten fehlen völlig. Die Fülle ist nicht wesentlich beeinträchtigt, doch besteht wohl eine kleine Differenz zu Ungunsten der rechten Seite. Wangen und Kinn sind wohl ausgebildet. Die Haut des Gesichtes ist dünn, straff gespannt und scheint besonders über der Stirn atrophisch; hier lässt sich kaum eine Falte aufheben. Der Mund ist meist leicht geöffnet, wobei der rechte Mundwinkel herunterhängt und Speichel abfließt (Abbildung 3). Stirn, Wangen, Nasenflügel und Oberlippe sind bei dem Kind ganz unbeweglich; dagegen kann der linke Mundwinkel verzogen und die Unterlippe bewegt werden. Die Bewegungen der Muskeln dieser Gegend sind links augenscheinlich nicht eingeschränkt, doch wird auch die rechte Hälfte der Unterlippe etwas mit-

bewegt, so dass in bestimmter Stellung der Mund fast völlig geschlossen werden kann, wie aus der Abbildung 2 ersichtlich ist. Beim Schliessen der Augen wandern die Bulbi nach oben und die Oberlider senken sich, bis der Lidspalt etwa auf 4 mm eingeengt ist. Die unteren Lider bleiben unbewegt.

Die Caruncula lacrymalis fehlt auf der linken Seite und ist rechts bis auf einen kleinen Rest verkümmert. Auf beiden Seiten sind die inneren Lidwinkel von einem stark entwickelten Epicanthus überlagert. Die Augen sind in der Ruhe nach innen gerichtet (Abbildung 2). Gewöhnlich ist eines in extremer Adduktion, das andere weiter nach aussen gewendet (Abbildung 3). Mitunter erreichen sie gleichzeitig die Mittelstellung, so dass die Augenachsen parallel stehen, doch kommen Bewegungen seitlich darüber hinaus nie vor. Hebung und Senkung des Bulbus verlaufen ohne Besonderheiten. Die Lider werden in normaler Weise gehoben. Wenn es gelegentlich gelang, die Aufmerksamkeit des Kindes für einige Augenblicke an eine passend eingerichtete Ge-



Fig. 2.

Fig. 3.

sichtswahrnehmung zu fesseln, so liess sich feststellen, dass die Konvergenz normal funktionierte und zum Blick nach der Seite der Kopf völlig gewendet werden musste. Wenn Adduktion beobachtet wurde, trat stets auch Verengung der Pupillen auf. Dieselben reagieren prompt auf Lichteinfall direkt, konsensuell und bei Konvergenz. Der Augenhintergrund ist von normaler Beschaffenheit.

Bei offenem Mund liegt die Zunge in leichter Krümmung auf dem Mundboden, mit der Spitze nach rechts. Beim Vorstrecken weicht die Zungenspitze nach dieser Seite ab. Sie ist in ihrer rechten Hälfte etwas atrophisch. Wenn das Kind schreit, so wird durch das Herabziehen des linken Mundwinkels das Gesicht der Symmetrie angenähert. Es gelang mir nicht, Gaumen, Zäpfchen und Rachen zu inspizieren. Der Würgreflex ist prompt auslösbar.

Ausser den Lähmungen im Gebiete der Nn. VI, VII und XII ist das Nervensystem intakt, insbesondere die Sensibilität nicht gestört. Die Untersuchung mit dem elektrischen Strom ergibt normale Verhältnisse im Gebiete der Muskeln um Mund und Unterkiefer links. Die übrige Gesichtsmuskulatur ist weder direkt noch vom Nerven aus reizbar. Es besteht

keine Entartungsreaktion. Über die Verhältnisse am Platysma konnte ich mir wegen der Zartheit der Verhältnisse und der angezeigten Vorsicht gegenüber dem kleinen Patienten keinen sicheren Aufschluss verschaffen.

Bei Betrachtung des Thorax fällt die Abflachung der rechten oberen Brustseite auf. Hier liegen Rippen und Zwischenrippenräume fast bis zum Schlüsselbein unmittelbar unter der Haut. Von den Brustmuskeln ist auf dieser Seite nur die Portio clavicularis *M. pect. maj.* vorhanden. Die rechte Achselhöhle ist nach vorn offen. Keinerlei Flughautbildung ist angedeutet. Die Haut über der rechten Brustseite ist dünn und straff. Mamma und Mammilla fehlen vollständig. Bei der Betrachtung von rückwärts sieht man, dass das rechte Schulterblatt höher steht als das linke, so dass die Schulterlinie verkürzt und das Gelenk nach oben und innen verschoben erscheint (Abbildung 1). Das Schulterblatt scheint im ganzen um den *Angulus inferior* nach innen rotiert. Der untere Rand des *M. trapezius* ist als feine Kontur beiderseits an symmetrischer Stelle sichtbar. Bei der Zartheit dieses Reliefs und dem Fehlen einer Beobachtung bei willkürlicher, ausgiebiger Bewegung ist jedoch die Beurteilung schwierig und wir wissen aus Operationsbefunden bei Schulterblatthochstand, welchen Irrtümern auch die Untersuchungsergebnisse sehr erfahrener Beobachter an Erwachsenen auf diesem Gebiet ausgesetzt waren.

Die rechte obere Extremität erscheint schon dem freien Auge schwächer entwickelt als die linke. Die Messung zeigt jedoch, dass die Verkürzung nur eine scheinbare ist. Sie erklärt sich aus dem Hochstand des Schultergelenkes. Bis zu der Basis der Grundphalangen bestehen keine Längenunterschiede, doch ist die Schwäche der Weichteile deutlich. Der Umfang der oberen Extremitäten beträgt über der

	r.	l.
Oberarmmitte	6,8 cm,	7,3 cm;
Unter dem Ellenbogen	7,1 " ,	7,5 " ;
Über dem Handgelenk	6,2 " ,	6,5 " .

Die Fingerlängen zeigen folgende Wachstumsdifferenzen:

	r.	l.
Daumen	1,8 cm,	2,0 cm;
2. Finger	2,4 " ,	2,8 " ;
3. Finger	2,5 " ,	3,1 " ;
4. Finger	2,3 " ,	2,8 " ;
5. Finger	1,9 " ,	2,2 " ;

gemessen auf der Streckseite vom Capitulum des Mittelhandknochens bis zur Fingerspitze. Zwischen den Grundphalangen des rechten 2. bis 5. Fingers spannen sich Schwimmhäute, die knapp bis zu den ersten Interphalangealgelenken reichen. Im übrigen sind die Glieder wohlgebildet und von normaler Beweglichkeit. Bewegungsanomalien, fibrilläre Zuckungen oder Krämpfe fehlen völlig in allen Gebieten.

Der Leib des Patienten ist — abgesehen von einer kleinen Paraumbilicalhernie — ohne Besonderheiten. Die inneren Organe sind gesund, die Geschlechtsorgane normal gebildet. Auch an den unteren Extremitäten besteht keinerlei krankhafter Befund. Der Urin ist hellgelb, klar und schwach sauer. Das spezifische Gewicht beträgt 1021. Eiweiss und Zucker fehlen. Im Sediment finden sich spärliche Harnsäurekristalle und harnsaures Natron.



Zusammenfassend lässt sich also sagen:

Es handelt sich bei einem sieben Monate alten Knaben um eine Unwirksamkeit der Abduktion der Augen, um eine Lähmung beider Nn. faciales mit Ausnahme der für die Muskeln um Unterlippe und Kinn bestimmten Zweige, welche links intakt und rechts paretisch sind und um eine Parese des rechten N. hypoglossus zum wenigsten in seinem Zungenanteile. Die Caruncula lacrymalis ist auf beiden Seiten missbildet und von einem Epicanthus überlagert. Rechts fehlt die Portio sternocostalis M. pect. maj. und der gesamte M. pect. min. Völlig ist auf dieser Seite der Mangel von Brustwarze und Warzenhof. Die rechte Schulter steht hoch und der Arm ist in seinem distalen Teil in der Entwicklung zurückgeblieben. Die Finger sind rechts durch Flughäute verbunden.

Ein annähernd gleicher Befund ist nur einmal in der Literatur beschrieben worden:

A. Schmidt<sup>1)</sup> berichtet von einem sechsjährigen Knaben mit völliger, doppelseitiger Abducens- und Facialislähmung und Störungen im Gebiete des Hypoglossus, die linkerseits stärker waren als rechts. Es fehlte ferner links der grosse und kleine Brustmuskel in der typischen Weise; Mamma und Mamilla waren durch einen punktförmigen Fleck angedeutet. Eine Hautfalte spannte sich vom Knorpel der linken dritten Rippe zur Innenseite der Oberarmmitte. Bewegungshinderung bestand aber nicht, wie überhaupt der Funktionsausfall durch die Defekte sehr gering war. Der Patient stammte aus einer völlig gesunden Familie. Seine körperliche und geistige Entwicklung war im übrigen völlig normal.

Aus diesen in ihrer Kompliziertheit überraschend gleichartigen Befunden seien einige Punkte besonders hervorgehoben und in der Beurteilung, die sie bisher erfahren haben, besprochen.

Der angeborene Brustmuskelddefekt ist als einseitige, fast nie hereditäre Entwicklungsstörung schon über 200 mal beschrieben worden. Von anatomischer Seite ist zuerst auf die seltene Rarität hingewiesen worden (Froriep, Hyrtl, Henle). Die erste klinische Beobachtung wurde bekanntlich von v. Ziemssen zum Studium der Funktion der Mm. intercostales bei der Atmung herangezogen. Die folgenden Arbeiten von Bäuml, A. Eulenburg u. a. bewegten sich in derselben Richtung. Die Frage nach der Ätiologie wurde zum erstenmal von Stintzing<sup>2)</sup> beurteilt, nachdem er 15 hierher gehörige

1) A. Schmidt, Angeborene multiple Hirnnervenlähmung mit Brustmuskeldefekt. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk., Bd. 10, 1897.

2) R. Stintzing, Der angeborene und erworbene Defekt der Brustmuskeln usw. Deutsches Arch. f. klin. Medizin, Bd. 45, 1889.

Fälle zusammenstellen konnte. Stintzing unterschied als erster zwischen angeborenem und erworbenem Defekt, indem er jenem folgende Merkmale zuerkannte: Vorwiegend ist nur eine Seite durch den Mangel der Portio sternocostalis M. pect. maj. und des gesamten M. pect. min. betroffen. Gleichzeitig bestehen trophische Störungen des Integumentes und Abnormitäten an der benachbarten Extremität. Sehr auffallend ist das Ausbleiben einer wesentlichen Funktionsstörung. Der Defekt ist nicht erblich noch familiär. Stintzing dachte an die Möglichkeit eines Zusammenhanges mit Erbs juveniler Form der progressiven Muskelatrophie. Erb<sup>1)</sup> selber verknüpfte den angeborenen mit dem erworbenen Defekt durch die Erwägung, ob ein Zusammenhang nicht insofern bestehen könne, als die kongenitalen Muskeldefekte das Resultat einer frühzeitig stationär gewordenen, rudimentären Form der Dystrophia musculorum progressiva sein könnten. Erb verlangte zur Entscheidung erstens, den Nachweis übereinstimmender histologischer Befunde in übrig gebliebenen Teilen der defekten Muskeln und zweitens, die Beobachtung von Fällen, in denen die sogenannte kongenitale Defektbildung eine grössere Anzahl solcher Muskeln beträfe, die erfahrungsgemäss von der Dystrophie mit Vorliebe befallen werden.

Seine eigene pathologisch-anatomische Untersuchung eines Falles von doppelseitigem Fehlen des M. cucullaris ermöglichte ihm keine Entscheidung darüber, ob kongenitaler Mangel oder das Resultat eines späteren Prozesses vorliege. Er fand in dem übrig gebliebenen oberen Bündel des linken M. cucull. eine starke, gleichmässige Faserhypertrophie; die Querschnitte lagen dicht beisammen, polygonal mit abgerundeten Ecken. Die Querstreifung der Fasern war sehr fein und gut erhalten; viele Fasern zeigten feine Längsstreifung. Es bestand beträchtliche Kernvermehrung. Weniger vermehrt war das interstitielle Bindegewebe, dessen Kernreichtum etwas gesteigert war. Erb konnte diesen Befund vor allem mit dem bei Thomsenscher Krankheit und nur entfernter mit dem bei Dystrophie vergleichen. Die Hypertrophie lediglich auf die starke Beanspruchung der restierenden Muskelportionen zurückzuführen, glaubt er ablehnen zu dürfen. Der von Erb angedeuteten Auffassung schloss sich Damsch<sup>2)</sup> an, als er einen Fall von Brustmuskeldefekt und teilweisem Fehlen des gleichseitigen M. cucull. untersuchte. Die Veränderungen, die er

1) Erb, Ein Fall von doppelseitigem, fast vollständigem Fehlen des Musc. cucull. Neurolog. Zentralbl., Bd. 8, 1889.

2) Damsch, Anatomische Befunde bei sogenannten kongenitalen Muskeldefekten. Verhandlungen des 10. Kongresses f. innere Med., 1891.

feststellte, liessen sich mit einem etwas vorgeschrittenen Fall einer rudimentären Dystrophie gut in Einklang bringen. Neben erheblichen Hypertrophien fand er auch Verlust der Querstreifung und Vakuolenbildung. An den atrophischen Partien bestand Faserzerfall in Längstreifen. Die noch vorhandenen Fasern waren in fettführendes Bindegewebe eingebettet. Die Gefässe waren zum Teil obliteriert. An den meist betroffenen Stellen waren die Muskelfasern von Fettzellen ersetzt, das Bindegewebe kernreich und vermehrt. Nach Damsch hat Schlesinger<sup>1)</sup> einen Fall von angeborenem Brustmuskelfekt untersucht und im übriggebliebenen Gewebe völlig normale Verhältnisse festgestellt. Er weist deshalb einen Zusammenhang mit Dystrophie von der Hand. Zu einem weiteren, andersartigen Resultat kommt Bing (5). In seinem Falle bestand in der Portio clavicularis gleichmässige Dünnhheit der Muskelfasern und ein etwas übernormaler Kernreichtum. Die fehlenden Muskelpartien waren von fettigem Gewebe ersetzt, das keine Spur von Faserresten enthielt. Der Brustmuskel der anderen Seite zeigte geringe Kernvermehrung und im übrigen ein normales Verhalten. Dagegen waren die benachbarten Schulter- und Armmuskeln hochgradig pathologisch verändert. Ihre Fasern waren durch Dünnhheit und Einlagerung von Fettgewebe ausgezeichnet und zeigten ungleiches, vorwiegend geringes Kaliber. Das Bindegewebe war gewuchert und fettreich, die Kerne vermehrt. Die Querschnitte waren zum Teil scharf eckig, daneben aber fanden sich auch kreisrunde. Die Konturen waren unregelmässig. Möglicherweise handelte es sich hier um die Resultate einer interkurrierenden Nervenkrankheit, die Patient durchgemacht hatte. Nach Bing berichtet H. Lorenz (6) über einen Fall von Brustmuskelfekt kombiniert mit teilweisem Fehlen des M. cucull. mit Sektionsbefund. Es fanden sich ausser der Hypertrophie einzelner Muskelfasern keinerlei weitere krankhafte Veränderungen.

Noch weniger ergebnisreich als die Untersuchung der Muskulatur waren die Erhebungen in den zugehörigen Rückenmarksabschnitten. Damsch fand degenerative Prozesse im zentralen Teil der Burdach'schen Stränge der entgegengesetzten Seite, bei Schlesinger war auf der Seite des Defektes im 5., 6. und 7. Zervikalsegment die medial gelegene Gangliengruppe, die normalerweise sehr schwach entwickelt ist, fehlend. Auch auf der anderen Seite war sie sehr dürftig vertreten. Obersteiner<sup>2)</sup> und Lorenz fanden in ihren Fällen aus-

1) Schlesinger, Zur Lehre von angeborenem Pectoralis-Rippendefekt und dem Hochstand der Scapula. Wiener klin. Wochenschr. 1900.

2) H. Obersteiner, Rückenmarksbefund bei Muskeldefekten. Wiener klin. Rundschau 1902, Nr. 16.

gedehnter, angeborener Muskeldefekte im Bereiche des Schultergürtels gar keine Veränderungen im Mark und Bing erging es ebenso. An einem Neugeborenen konnte Rückert<sup>1)</sup> feststellen, dass jedenfalls mangelhafte Gefässversorgung oder fötalentzündliche Prozesse als Ursache nicht in Frage kämen. Die geringe Zahl der pathologisch-anatomischen Untersuchungen bringt so widersprechende Befunde, dass es nicht sehr aussichtsvoll erscheint, auf ihrer Basis auf die Ätiologie der Muskeldefekte einen Schluss zu gründen. Vielleicht rührt der Mangel an Übereinstimmung daher, dass unsere klinische Unterscheidung noch nicht verfeinert genug ist, um dem Anatomen Ähnliches von Ähnlichem getrennt zu liefern.

In einer grösseren Arbeit wurde zuerst von Bing die gesamte damalige Literatur von Skelettmuskeldefekten bearbeitet. Er fand in 214 Fällen 102 mal die Brustmuskeln betroffen; an zweiter und dritter Stelle standen *M. cucull.*, der 18 mal, und *M. serrat. antic. maj.*, der 14 mal betroffen war. In 20 Fällen waren verschiedene Defekte der Schultergürtelmuskulatur kombiniert. Der Autor glaubt damit nachgewiesen zu haben, dass „kongenitale Muskeldefekte am häufigsten einige derjenigen Muskeln betreffen, die häufig und frühzeitig bei Dystrophie zugrunde zu gehen pflegen“. Er lässt — wie Bittorf (25) hervorhebt — dabei zwei Eigenschaften der Dystrophie ganz unbeachtet, nämlich Symmetrie und Progression, obwohl ihm die Seltenheit doppelseitiger Befunde bei angeborenen Defekten keineswegs entgangen war.

Neben seinen Feststellungen im Rahmen der Erbschen Fragestellung (l. c.) fand Bing eine Reihe von Koinzidenzen des Brustmuskeldefektes mit anderen Missbildungen öfters beschrieben. Gerade diese Komplexe müssen aber wohl auf einer Grundlage entstanden sein, die nicht mit Dystrophie zusammenhängt, denn man findet hier die Abkömmlinge ganz anderer Anlagen mitbetroffen, deren Missbildung ihrerseits eigenartige ätiologische Vorstellungen erweckt hat. Es fand sich häufig die Mitbeteiligung der oberen Extremität (Atrophie und Verkürzung des Armes, Syndaktylie und Verkümmern der Phalangen, Anomalien der Scapula, Flughautbildung), ferner Knochendefekte am Thorax. Regelmässig waren trophische Störungen des Integumentes. In seltenen Fällen fand sich das Herz medianwärts verlagert, Hemiatrophie des Gesichtes, überzählige Muskeln, Störungen der Entwicklung des Gehirns und schwere Missbildungen des ganzen Körpers. Auch die anderen Skelettmuskeldefekte traten häufig in

1) Rückert, Über angeborenen Defekt der Brustmuskeln. Münch. med. Wochenschr. 1890.

Kombination mit den genannten Entwicklungsstörungen. Das Zusammentreffen mit Läsionen im Gebiet der Hirnnerven ist nur in wenigen Fällen angedeutet und ganz selten ausführlicher beschrieben [A. Schmidt, W. Kausch (Fall 2), O. Berger (Fall 3)<sup>1)</sup>].

Im allgemeinen ist der Brustmuskeldefekt streng einseitig und nicht erblich. Nur Fürstner<sup>2)</sup> und Greif<sup>3)</sup> berichten über Heredität, ersterer bei zwei Brüdern, dieser bei einem Vater und seinen beiden Söhnen. V. Noorden<sup>4)</sup> und Wendel (8) beschreiben doppelseitige Defekte. Wendel erinnert, dass dieselben vielleicht als atavistische Bildungen angesehen werden können, wenn man bedenkt, dass bei anencephalen Föten die Beobachtung häufiger ist (Shepherd<sup>5)</sup>, Le Double<sup>6)</sup>). Bei manchen Affen fehlt der grosse Brustmuskel regelmässig. Bei anderen treten die beiden Portionen als getrennte Muskelindividuen auf, oder es fehlt nur die eine von beiden (Meckel<sup>7)</sup>, Broca<sup>8)</sup>, Hartmann<sup>9)</sup>). Bei den meisten Raubtieren fehlt der *M. pect. min.* (Cuvier).

Für die Dystrophie nimmt Bing (l. c.) nach Gowers Vorgang an, dass sie eine angeborene Erkrankung sei, die dem Begriff der fehlerhaften Keimanlage nicht fern stehe. Angeborene Muskeldefekte und Dystrophie entstehen nach seiner Anschauung ohne miteinander durch irgendein Kausalitätsverhältnis verknüpft zu sein auf der gleichartigen Basis endogener Keimschädigung und sind in diesem Sinne miteinander verwandt. Nur weitere anatomische Mitteilungen hält er noch für erwünscht, um diese Auffassung zu bestätigen.

Lorenz (6) hat in Nothnagels Handbuch eine Gruppierung der Muskeldefekte nach klinischen Gesichtspunkten eingeleitet, in dem er jene Fälle zusammenfasst, bei denen an charakteristischer Stelle mehrere Defekte zusammentreffen oder eine unmittelbare Kombination mit Dystrophie vorliegt. Auf diese Gruppe schränkt er die Gültigkeit von Bings Theorie ein und neigt für die anderen Fälle zu einer

1) O. Berger, Virchows Arch., Bd. 72, 1878.

2) Fürstner, Kongenitale Muskeldefekte bei Geschwistern. Arch. f. Psych., Bd. 27, 1895.

3) Greif, Drei Fälle von kongenitalem Muskeldefekt. Inaug.-Diss., Greifswald 1890.

4) v. Noorden, Zwei Fälle von angeborenem Mangel der Pectoralmuskeln usw. Deutsche med. Wochenschr. 1885, Nr. 35.

5) Shepherd, Journ. of anat. and physiol. 1889.

6) Le Double, Variations du système musculaire de l'homme. Paris 1897.

7) Meckel, Anatomie comparée. Paris 1838.

8) Broca, L'ordre des primates p. 316.

9) Hartmann, Les singes anthropoïdes et l'homme p. 124.

Beurteilung, die wesentlich näher liegt, wenn man den gesamten Symptomenkomplex, der hier in Betracht gezogen werden muss, berücksichtigt. Es ist dies die Annahme einer intrauterinen Deformierung durch Belastung, die mit Vorliebe in den Veröffentlichungen von Brustmuskeldéfekten berücksichtigt worden ist, die durch Extremitätenmissbildungen kompliziert waren.

In einer Arbeit, die Schoedel<sup>1)</sup> fast gleichzeitig mit Bings Monographie mitteilte, wird diese Theorie ausführlich abgehandelt. Um in anamnestischer Hinsicht völlig sicher zu gehen, hebt Schoedel besonders die Fälle mit auffallender Beteiligung der Extremität in den Rahmen seiner Betrachtung. Hierbei steht er auf dem Standpunkt, dass eine mechanische Druckwirkung von längerer Dauer als zureichende Erklärung für die Entstehung der Missbildung heranzuziehen sei. Wenn sich das Amnion wegen epithelialer Verklebungen, Fruchtwassermangel oder entzündlicher Vorgänge nicht rechtzeitig und ausreichend abhebt, so wird der kindliche Kopf gegen die Brust gedrückt und hierbei auch die Extremitätenanlage gepresst und verändert. Diese Erklärung gilt nach Schoedel für alle Verbildungen der Brustwandung ausser den hereditären. Seine Theorie ist schon von Froriep<sup>2)</sup>, 1839, zum erstenmal angedeutet und von Seitz<sup>3)</sup> ausgebaut worden. Später hat sich insbesondere Loening (28) mit ihr beschäftigt. Loening erklärt das Vorwiegen der Schädigung am distalen Teile der Extremität durch den Umstand, dass der Druck insbesondere auf den Nerven- und Gefässapparat des Armes wirke, während die an der Streck- und Beugeseite angeordneten Muskeln sich in geschützterer Lage befinden. Fälle, wie der von Ritter und Eppinger<sup>4)</sup>, in welchen der in einen Finger auslaufende Arm unmittelbar in den Brustwandungsdefekt des zehn Tage alten Säuglings hineinpasste, kennzeichnen die Berechtigung der Schoedelschen Auffassung für einzelne Fälle. Wendel (l. c.) hat den von Schoedel stammenden Erklärungsversuch einer Kritik unterzogen. Er meint, dass sich durch eine Druckschädigung wegen Ausbleiben der Abhebung des Amnions eine mediane Entwicklungsstörung durch den an den Thorax fixierten Kopf besser verstehen liesse, als eine seitliche. Er fragt ferner, warum an Kinn und Unterkiefer keine Deformitäten gefunden werden. Mag Schoedels Annahme in weitem Umfange

1) J. Schoedel, Einseitige Bildungsfehler der Brustwandung und der entsprechenden oberen Gliedmaßen. Jahrbuch f. Kinderheilkde., Bd. 56, 1902.

2) Froriep, Neuere Notizen Bd. 10, 1839.

3) Seitz, Seltene Missbildung des Thorax. Virchows Arch., Bd. 98, 1884.

4) Ritter und Eppinger, Österr. Jahrbuch f. Pädiatrik Bd. 7, 1876.

zutreffend sein oder nicht, jedenfalls müssen wir heute den Pectoralisdefekt mit Komplikationen von seiten der Brustwandung und Extremität klinisch abgrenzen gegenüber dem rein muskulären Defekt mit Veränderungen im motorischen Nerv-Muskelsystem. Bis in die neueste Zeit haben sich die meisten Autoren, die über Brustwandungsdefekte berichten, Schoedels Ausführungen angeschlossen. Durch die schweren Störungen, die durch Spaltbildungen am knöchernen Thorax hervorgerufen werden, kommen besonders die Chirurgen mit diesen Missbildungen in Berührung. In diesem Zusammenhang verdient erwähnt zu werden, dass von Kümmel<sup>1)</sup> und Klaussner<sup>2)</sup> auf die Druckwirkung auch zur Erklärung von Strahl- und Spaltdefekten der Extremität nachdrücklich hingewiesen worden ist.

Einen weiteren Beitrag zur Annahme dieser Ätiologie findet sich im Zusammentreffen mit dem Schulterblatthochstand. Diese im Jahre 1881 zuerst von Sprengel<sup>3)</sup> genauer beschriebene Lageanomalie des Schulterblattes ist sicher — um sich des von Moebius in anderem Zusammenhang verwendeten Ausdrucks zu bedienen — ein weniger „gereinigtes Präparat“ klinischer Beobachtung. Recht verschieden lesen sich die Beschreibungen des Hochstandes, der bald durch einfache proximale Verschiebung zustande kommt, bald durch Hebung des Angulus superior, dann wieder durch Vorwiegen der Rotation um den Gelenkteil, so dass der innere Rand des Schulterblattes mit der Wirbelsäule einen nach unten offenen Winkel einschliesst. Ferner bezeichnen manche Autoren den Hochstand nur dann als wohl charakterisiert, wenn er isoliert vorkommt. Andere vergesellschaften ihn insbesondere mit Muskeldefekten — oder dieselben werden als der Beobachtung älterer Untersucher entgangen angenommen. Kausch<sup>4)</sup> gründet auf diese Hypothese seine Theorie, den Hochstand als Folge eines partiellen Cucullarisdefektes zu erklären. Ihre Einseitigkeit ist schon wiederholt gekennzeichnet worden, doch hat Kausch mit der Feststellung eines gleichzeitigen Muskeldefektes jedenfalls einen wichtigen Schritt zur Erkenntnis vieler hierher gehöriger Fälle getan.

Den verschiedenen Erscheinungsformen der Missbildung entsprechen

1) W. Kümmel, Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Bibliotheca medica, Kassel 1895.

2) Klaussner, Über Missbildungen der menschlichen Gliedmaßen. Wiesbaden 1900.

3) Sprengel, Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach oben. Arch. f. klin. Chir., Bd. 42, 1891.

4) W. Kausch, Cucullarisdefekt als Ursache des kongenitalen Hochstandes der Scapula. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd. 11, 1902.

jedenfalls verschiedene Grundlagen. Ehrhardt (7) legte aus der Zusammenstellung von 85 Fällen angeborenen Hochstandes für sein Zustandekommen folgende Grundlagen fest:

1. Deformität der Scapula durch intrauterine Belastung.
2. Muskeldefekt.
3. Knöcherne oder bandartige Verbindungen der Scapula mit der Wirbelsäule.

Wenn man sich vor Augen hält, dass die Grenzen zwischen diesen Gruppen fließend sein müssen und zum Beispiel auch der Muskeldefekt die Folge einer intrauterinen Belastung und eine Knochenspanne zwischen Scapula und Wirbelsäule durch Keimverschiebung im Zusammenhang mit einem deformierten Schulterblatt entstanden sein kann, so ist die Ehrhardtsche Einteilung auf die meisten Fälle anwendbar. Doch wurden auch vereinzelt andere Anomalien am Skelett des Thorax und seiner Muskulatur gefunden und ihrem Einfluss der Schulterblatthochstand als Folge der auf ihn wirkenden Zug- und Druckkräfte zugeschrieben [Cohn (26) u. a.]. In Fällen, die wie der unsere am Schulterblatt selber keine pathologischen Veränderungen zeigen und in welchen auch der knöcherne Thorax normal gebildet ist, muss nach einer pathologischen Muskelwirkung gesucht werden. Einen derartigen Fall operierte Laméris (14) und fand einen harten Strang zwischen den Proc. spin. vertebr. dors. und der medialen Seite der Scapula ausgespannt, den er als veränderte und geschrumpfte untere Portion des M. rhomboides auffasste. Er findet in den Duchenneschen Experimenten über die Änderungen der Schulterblattstellung je nach dem Überwiegen der einzelnen Partien dieses Muskels eine Erklärung für die Verschiedenartigkeit der Schulterblattstellung beim Hochstand. Nach seinen Voraussetzungen müssen wir die Unwirksamkeit der unteren Teile des M. rhomboides in unserem Falle erwarten, in welchem die Verschiebung des Schulterblattes nach oben und innen, dann durch die überwiegende Einwirkung der oberen Portionen erklärt wäre.

In neuerer Zeit hat Reich (40) angenommen, gerade in der Zusammenhanglosigkeit, welche die Verteilung der begleitenden Defekte innerhalb der Muskelindividuen beherrscht, sei ein Merkmal zu erkennen, das gegen die Annahme einer einfachen Hemmungsmissbildung beim Hochstand spricht. Er beruft sich auch auf Degenerationserscheinungen im Muskel und nimmt Störungen in den trophischen Zentren des Zentralnervensystems im Sinne der krankhaften Anlage an, die auch zu Syringomyelie führen kann [Schlesinger<sup>1</sup>]. Die

1) Schlesinger, Die Syringomyelie. 2. Aufl. 1902.



Analogie dieses Gedankenganges mit den viel früher bei der Beurteilung der Brustmuskeldefekte angestellten Erklärungsversuchen im Zusammenhang mit der Dystrophie ist offenkundig und ich brauche nur Steches Einwand (21) zu variieren, wenn ich erinnere, dass unter Voraussetzung der Annahme, dass Muskeldefekte und Schulterblatthochstand desselben Ursprungs sind, Störungen in motorischen Zentren, jedenfalls nicht genügen, um die Fälle, die mit einer Skelettmisbildung einhergehen, zu erklären.

Ziemlich häufig ist zusammen mit dem Schulterblatthochstand Hemiatrophie oder Asymmetrie des Gesichtes zuungunsten der Seite, die auch durch den Hochstand betroffen ist, beobachtet worden. Serafini (29) entwickelte in diesem Zusammenhang den Gedanken, dass während des intrauterinen Lebens die geschädigten Teile (in seinem Fall auch die gesamte atrophische Thoraxhälfte) durch die infolge Spärlichkeit des Fruchtwassers nicht hinreichend ausgedehnten Uteruswände komprimiert worden seien. Wir kommen damit wieder zu der Annahme der Hemmungsmisbildung durch pathologische Belastung, die so komplizierte Fälle wie den uns vorliegenden unserem Verständnis am nächsten bringen.

Bei Betrachtung der Flughautbildung finden wir uns wohl etwas geordneteren Kenntnissen gegenüber, als über viele andere hier zu behandelnde Missgestaltungen bestehen. Die Annahme von Basch<sup>1)</sup>, dass Flughautbildung der Ausdruck einer „unvollkommenen Gliederung ist, der sich von seiten der Nerven, Muskeln, Knochen eine Wachstumshemmung zugesellt, alles infolge äusseren Widerstandes“, hat für viele Fälle eine grosse Wahrscheinlichkeit und wird fast regelmässig zur Erklärung herangezogen. Stets ist die Bildung mit Muskeldefekten vergesellschaftet, die nach Wilms' Angabe<sup>2)</sup> immer zentral von der Flughaut gelegene Muskeln betreffen. Nach Bruns und Kredel<sup>3)</sup> wird durch versprengte Muskelteile intakte Haut zur Flughaut vorgestülpt. Für die ungemein seltenen hereditären Fälle muss nach Kümmel (l. c.) wohl endogene Entstehung in Anspruch genommen werden, wobei der wichtigen Erinnerung Klaussners (19) gedacht sei, dass die Mitteilungen über Fälle sich mehren, in denen mechanisch erworbene Missbildungen vererbt werden. Stets muss

1) K. Basch, Über sogenannte Flughautbildung beim Menschen. Zeitschr. f. Heilkde., Bd. 12, 1891.

2) Wilms, Flughautbildung in beiden Ellenbogen bei Vater und Sohn. Verhandl. d. med. Gesellsch. zu Leipzig 1902. München 1903.

3) Bruns u. Kredel, Über einen Fall von angeborenem Defekt mehrerer Brustmuskeln mit Flughautbildung. Fortschr. d. Med., Bd. 8, Nr. 1.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

hier in Frage gestellt werden, was vererbt wird, die Entwicklungsstörung oder Missverhältnisse in der Gestaltung des Amnions.

Es drängt sich nun die Frage auf, ob der Epicanthus als Flughautbildung gedeutet werden darf. Leider wissen wir über den gleichzeitigen Zustand der Muskeln der Augen, wegen deren verdeckter Lage, gewöhnlich nicht viel. Das oft beobachtete Verschwinden des Epicanthus beim Heranwachsen durch Entwicklung des Nasen- und Orbitalskelettes<sup>1</sup> entspricht den Vorstellungen allgemeiner Art über den Zusammenhang zwischen Flughautbildung und Wachstum jedenfalls recht gut.

Ein besonders auffallendes Merkmal unseres Falles ist der völlige Mangel von Brustwarze und Warzenhof. Störungen in der Entwicklung dieser Gebilde sind ganz typisch mit dem Brustmuskelfekt kombiniert, doch ist das spurlose, einseitige Fehlen sehr selten und bisher erst dreimal von Seitz<sup>1</sup>), Loening (28) und Bittorf (30) beschrieben worden. Im Fall von Schmidt ist mit der Andeutung von Mamma und Mammilla durch einen punktförmigen Fleck schon eine sehr hochgradige Verbildung festgestellt. Gewöhnlich liest man, Mamma und Mammilla seien auf der betroffenen Seite kleiner, höher gestellt und weiter nach innen verschoben als auf der gesunden, und die Warze sei grubchenförmig eingezogen. Damit ist ein Befund beschrieben, der den normalen Verhältnissen kurz vor der Geburt entspricht. Mitunter ist auch der Unterschied zwischen den beiden Seiten lediglich ein quantitativer und nur das Ausbleiben der Bildung eines Drüsenparenchyms weist darauf hin, dass die Anlage des Epithels im Bereich des Drüsenfeldes, des Mutterbodens der Milchdrüse, gestört ist. Das Fehlen lediglich der Brustdrüse ist etwa 15 mal beschrieben worden.

Der Beurteilung dieser Missbildung ist von den Autoren bisher weniger Aufmerksamkeit geschenkt worden, vielleicht wegen der geringeren klinischen Bedeutung. Jedenfalls sprechen die trophischen Störungen des Integumentes nicht gerade für den Zusammenhang, der zwischen dem Brustmuskelfekt und der Dystrophie konstruiert worden ist, auch dann nicht, wenn man den Sitz der Schädigung in das Rückenmark verlegt. Denn für die Muskeln ist ebenso wie für die Haut die Unabhängigkeit vom Zentralnervensystem in trophischer Hinsicht während der embryonalen Entwicklung wiederholt durch Befunde bei anencephalen Föten sichergestellt worden. Die während des Lebens nach der Geburt bestehenden Verknüpfungen treten erst viel später auf. Bittorf hält den echten Missbildungscharakter der

1) Seitz, Virchows Arch., Bd. 98, 1884.

Anomalien aus den vorliegenden Beobachtungen für bewiesen. Die ganze Körperregion müsse schon im frühesten Embryonalleben mangelhaft angelegt sein und je nach dem Überwiegen der Störungen in den verschiedenen Organsystemen mehr das Deckepithel, das Mesoderm oder das Mesenchym geschädigt worden sein. Seine Anschauung verschiebt das Problem damit in eine Periode, über die wir viel zu wenig wissen, um Verständnis für die in Frage kommenden Einwirkungen zu haben. Weder auf den Gesamttypus der Missbildung als einseitige, lokal auf eine bestimmte Region beschränkte Läsion, noch auf den Mangel der Heredität wird durch die Annahme einer endogenen Ursache Licht geworfen. Dagegen passt auf die Fälle hochgradiger Entwicklungshemmung von Mamma und Mammilla die Annahme der amniogenen Belastungsdeformität recht gut. Für die gewöhnlich beschriebenen geringer gradigen Verbildungen hat auch diese Annahme ihre Schwierigkeiten, denn die erste Anlage von Brustwarze und Warzenhof tritt erst am Ende des zweiten Monats in Gestalt einer verdickten Epithelleiste in Erscheinung und wir müssen deshalb annehmen, dass ein verzögertes Abheben des Amnions wegen Fruchtwassermangels die Anlage von Mamma und Mammilla in ihren frühesten Stadien betreffen muss. Je früher ein Organ aber in seiner Entwicklung gehemmt wird, desto ausgiebiger bleibt es defekt. Wo eine geringere Missbildung des Integumentes mit ausgedehnten Muskel- und Skelettanomalien einhergeht, bleibt in quantitativer Hinsicht wohl ein gewisser Einwand gegen die betrachtete Theorie bestehen.

Wir wenden uns nun den Störungen im Hirnnervengebiet zu.

Unter dem Begriff des angeborenen Beweglichkeitsdefektes der Augen, wie ihn Kunn geprägt hat, ist eine grosse Literatur vereinigt, welche die hierzu gehörigen Krankheitsbilder klinisch und differentialdiagnostisch ziemlich scharf umgrenzt und zu beurteilen gestattet. Gleichzeitige Störungen in anderen Hirnnervengebieten sind öfters beobachtet worden und im allgemeinen in ätiologischer Hinsicht mit den Beweglichkeitsdefekten des Auges verknüpft worden. Störungen auf geburtstraumatischer Basis scheiden für unsere Betrachtungen von vornherein aus. Zuerst griff Moebius (1) aus der schon damals nicht geringen Zahl von Einzelbeobachtungen eine Reihe von Fällen heraus, die er in Verbindung mit in früher Jugend erworbenen Lähmungen zu einer Gruppe als „Infantiler Kernschwund“ zusammenfasste. Mit dieser Bezeichnung legte er seine Anschauung über den primären Sitz und die Natur der zugrunde liegenden Schädigung fest, im Sinne einer Vernichtung der motorischen Hirnnervenkerne im Fötalleben oder kurz nach der Geburt etwa durch eine Art nukleotropes Gift. Aus der von ihm benutzten Literatur und eigenen Beobachtungen

15\*

bildete er Gruppen von angeborener oder in der Kindheit entstandener Ophthalmoplegia exterior, von Abduzenslähmung mit und ohne Beteiligung des N. facialis, ferner äusserer Okulomotoriuslähmung und Ptoxis. Stets ist das Leiden stationär. Moebius spricht dann die Erwartung aus, es müssten sich Defektbildungen auf dem Gebiet der anderen motorischen Gehirnnerven auch ohne Beteiligung der Augenmuskelnerven beobachten lassen; eine Vermutung, die mittlerweile in Erfüllung gegangen ist [Moll(45), Sterzing(44), u. a.].

Die Feststellung des Kernes als Sitz der Läsion gelang Moebius von rein klinischen Gesichtspunkten aus nach Beurteilung des Zusammentreffens des Beweglichkeitsdefektes der Augen mit dem regelmässigen Unversehrtbleiben der inneren Muskeln, dem Resultat der Funktionsprüfung und dem Verhalten der Muskulatur des Fazalisgebietes. Auch unser Fall zeigt alle Symptome, die zur Feststellung des Kernes als Ausgangspunkt des Leidens erforderlich sind. Das Erlöschensein der elektrischen Erregbarkeit — Entartungsreaktion ist bei dem stationären Charakter der Schädigung gar nicht zu erwarten — schliesst die zentralen Gebiete aus. Und man darf von dem Verhalten der Gesichtsmuskulatur wohl einen Schluss auf gleiches Verhalten der Augenmuskeln tun. Ferner kommt Nerv und Muskel nicht in Frage, um die doppelseitige assoziierte Blicklähmung zu erklären bei Fixation eines nach aussen wandernden Objektes, während die Konvergenz erhalten ist. Es bleiben nur die Kerne und die ihnen benachbarten Zentren für die seitliche Blickrichtung mit ihren gegenseitigen Verknüpfungen zur Annahme des Sitzes der Affektion übrig. Nach v. Monakow<sup>1)</sup> befindet sich eines dieser Zentren im distalen Pons, nahe und frontal vom Abduzenskern. Es verbindet den Abduzens der einen Seite, der ungekreuzt bleibt, mit den Fasern des Okulomotorius, die den Pons gekreuzt verlassen und zum gegenüberliegenden M. internus ziehen. Noch weiter frontal und in den hier betrachteten Fällen ungeschädigt liegt das Zentrum für Konvergenz, das die beiden Interni verknüpft. Bernheimer<sup>2)</sup> lehnt v. Monakows Annahme ab und lässt das hintere Längsbündel als Vermittler zwischen Hirnzentren und motorischen Kernen fungieren. Die verbindenden Fasern verlaufen auch nach seiner Anschauung vom Abduzenskern frontalwärts zum Okulomotoriuskern zu den für den andersseitigen M. rect. med. bestimmten Zellen. Die Verbindungen zur Konvergenz

1) v. Monakow, Gehirnpathologie. Wien 1897.

2) St. Bernheimer in Graefe-Sämischs Handbuch der gesamten Augenheilkunde, 2. Aufl., 39. Lfg., 1902.

bleiben erhalten, während die den motorischen Kernen näher gelegenen Fasern getroffen werden.

An die Beteiligung des N. facialis hat sich in der Folge das Studium der Frage nach der Abgrenzung des Gebietes des N. VII von dem des N. XII geknüpft, das insbesondere von Bernhardt (46) bearbeitet worden ist. Häufiger ist ein Freibleiben der Muskulatur um Mund und Unterkiefer bei nukleären Fazialislähmungen dann beobachtet worden, wenn das Hypoglossusgebiet unbeteiligt war. Dagegen wurde bei einseitiger Hypoglossusparese Lähmung der gleichzeitigen Mm. orb. oris, quadratus und triangularis menti gefunden. Es entstand nun die Frage, ob hier die innervierenden Fasern aus dem N. VII oder in letzter Linie aus dem N. XII stammten. Da in unserem Fall neben der Parese des rechtsseitigen Mundfazialis jedenfalls auch eine solche des Zungenhypoglossus dieser Seite besteht und links das Freibleiben der Muskeln um Mund und Unterkiefer mit einem normal funktionierenden N. XII zusammentrifft, so dürfen wir hier auch einen Befund erkennen, der für einen derartigen Zusammenhang spricht. Eine ähnliche Frage hat sich auch für das Platysma ergeben, bei welchem wohl individuelle Verschiedenheiten in Betracht kommen dürften (Remak, Bernhardt, A. Schmidt).

Die Erkenntnis der nukleären Natur der Lähmungen durch Moebius hat sich als ungemein fruchtbar erwiesen, wenn auch nicht für alle klinisch hierher gehörenden Fälle die Kernschädigung angenommen werden kann. In der Folge hat sich die Kontroverse vor allem um die Berechtigung die Art der Läsion als Schwund aufzufassen, gedreht. Gewichtige Bedenken haben schliesslich auch Moebius veranlasst<sup>1)</sup>, einen vermittelnden Standpunkt einzunehmen in der Beurteilung, ob es sich vorwiegend um Schwund oder um angeborenen Defekt der Kerne handle. Nach der Zusammenstellung der gesamten damals bekannten Literatur von über 70 Fällen kongenitaler Beweglichkeitsdefekte der Augen in Kunns Monographie (2) müssen wir annehmen, dass eher eine kongenitale Aplasie vorliegt. Kunn stützt seine Anschauung besonders durch eine Reihe von Feststellungen, nämlich das regelmässige Fehlen der Sekundärkontraktur bei allen angeborenen Affektionen. Bei Unwirksamkeit der Beweger nach einer Blickrichtung findet man das Auge bald in Mittelstellung, bald in entgegengesetzter Blickrichtung. Hierbei ist die Stellung des Bulbus in der Orbita lediglich das Resultat seiner tonischen Gleichgewichtslage ohne Hinzutreten einer starren Fixation durch das Überwiegen eines kontrakten

1) Moebius, Nachtrag zu dem Aufsätze über infantilen Kernschwund. Neur. Beiträge. Leipzig 1894.

Muskels, wie sie bei später erworbenen Lähmungen niemals ausbleibt. Dem Bulbus bleibt in den meisten Fällen eine geringe Exkursionsbreite im geschädigten Beweglichkeitsgebiet erhalten. Ferner stellt Kunn fest, dass das schon von Moebius beobachtete Vorkommen der erhaltenen Konvergenz bei aufgehobener Seitenwendung nur den angeborenen Defekten zukommt. Endlich fehlt bei angeborenen Lähmungen die sekundäre Schielablenkung des anderen Auges. Erst die Verknüpfung der Blickrichtung beider Augen zu binokularem Sehen schafft die Bahnen, welche bei erworbenen Lähmungen zu sekundären Ablenkungen führen. Es kommt nie zur Entstehung von Doppelbildern, was nach dem Gesagten einleuchtend ist. Aus allen diesen Gründen macht Kunn eine prinzipielle Trennung zwischen allen angeborenen und erworbenen Defekten. Er verweist viele in der Kindheit festgestellte Lähmungen in die Reihe der angeborenen, indem er an die geringe Auffälligkeit der Defekte erinnert. Tatsächlich bestehen hier dieselben Schwierigkeiten wie bei der Beurteilung mancher anderer Fehler der Augen. Ich erinnere nur an die *Cataracta perinuclearis*. Zu diesen Auseinandersetzungen von Kunn ist zu bemerken, dass der entscheidende Augenblick eigentlich erst jener spätere Zeitpunkt ist, in welchem das Kind assoziiertes binokulares Sehen gelernt hat. Und insofern besteht hier eine Annäherungsmöglichkeit an die Moebius'sche Anschauung, angeborene und in früher Kindheit erworbene Prozesse für gleichartig zu halten, als wir erwarten müssen, dass für Beweglichkeitsdefekte, die das Kind vor dem Aneignen des binokularen Sehaktes erworben hat, die Kunnschen Merkmale auch zutreffen werden. Dass aber nicht für alle klinisch hierher gehörigen Fälle die Kernaplasie, wie Kunn sie annimmt, der jede weitere Gruppierung angeborener Defekte verwirft, zutreffend ist, konnten sehr wirkungsvoll Axenfeld und Schürenberg<sup>1)</sup> nachweisen an einem Fall von angeborener Unwirksamkeit des *M. rect. ext.* Es bestand keine Schielstellung. Ausser der Abduktion nach links waren alle Bewegungen — auch Konvergenz und Seitenwendung — intakt. Bei einem operativen Eingriff wurde statt des Muskels ein ebenso breites, kräftiges, gelbgraues Band von beträchtlicher Elastizität gefunden. Eine Entnahme zur histologischen Untersuchung unterblieb, um das gute Gleichgewicht nicht zu stören. Wir sehen hier also die Kunnschen Merkmale zutreffen und es liegt doch eine eigenartige periphere Veranlassung vor.

Recht spärlich sind die anatomischen Mitteilungen, die uns vor-

1) Axenfeld und Schürenberg, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen. *Klin. Monatsbl. f. Augenheilkde.*, 1901.

liegen. Ein im Sinne der Kernaplasie oder des Kernschwundes beweisender Befund ist nur von Heubner<sup>1)</sup> mitgeteilt worden. Bei doppelseitiger Lähmung der Nn. faciales und abducentes, des linken Okulomotorius und einseitiger Atrophie der Zunge fand sich besonders die linke Hälfte der Medulla oblongata verkümmert und die betreffenden motorischen Kerne atrophiert, während die sensiblen Kerne intakt waren. Degenerationszeichen fehlten vollkommen. Überall handelte es sich um einen rein quantitativen Defekt. Der bei einem 1½-jährigen Kinde erhobene Befund sprach eher für Aplasie als für Schwund, besonders wenn man berücksichtigt, dass die Entwicklung der sensiblen und motorischen Gebiete zeitlich ziemlich auseinander liegt. Im gleichen Sinn wie dieser Befund sind auch die von angeborenen Ptosen stammenden zu bewerten, die von Siemerling<sup>2)</sup> und Wilbrandt und Sänger<sup>4)</sup> beschrieben wurden. Doch sind hier die Erscheinungen durch spätere Prozesse verwischt und die Beobachtungen deshalb keineswegs schlüssig. Ob es sich um Aplasie oder Depression handelt, bleibt besonders in dem komplizierten Fall Siemerlings ungeklärt. Bernhardt<sup>3)</sup> berichtet über einen Augenmuskeldefekt, bei welchem er die Kerne von normaler Beschaffenheit fand. Eine Erweichung im rechten Pons stand offenbar nicht im Zusammenhang mit diesen Störungen. Später haben noch Marfan und Arman-Delille<sup>4)</sup> und Rainy<sup>5)</sup> anatomische Beiträge geliefert, doch sind ihre Fälle sehr kompliziert und scheinen mir überhaupt nicht eigentlich hierher gehörig. Bei Operationen kongenitaler Ophthalmoplegien sind häufig fibrinöse Degenerationen in den Muskeln gefunden worden. Seltener ist das Fehlen und die geringere Entwicklung einzelner Muskeln, Verwachsungen derselben untereinander und falsche Insertion.

Nach Kunn haben die meisten Autoren einen vermittelnden Standpunkt eingenommen, indem sie die Bedeutung der Kernaplasie für ausgebreitetere Ophthalmoplegien und hereditäre Defekte aner-

1) O. Heubner, Über angeborenen Kernmangel. Charité-Annalen, 1900 und Deutsche med. Wochenschr., Bd. 26, 1900.

2) Siemerling, Anatomischer Befund bei einseitiger kongenitaler Ptosis. Arch. f. Psych., Bd. 23, 1892.

3) M. Bernhardt, Über angeborene einseitige Trigemini-, Abduzens- und Fazialis-Lähmung. Neur. Zentralbl., Bd. 11, 1890.

4) Marfan und Arman-Delille, Paralysie faciale congénitale du côté droit. La Parole, 1902.

5) Rainy, Congenital Facial Diplegia due to nuclear lesion. Review of Neurology, 1903.

kennen und Einzelmissbildungen ihre Sonderstellung zuweisen. Je weniger durch histologische Feststellungen hier eine Entscheidung zu erreichen war, desto mehr musste nach genauen klinischen Sonderungen gestrebt werden. Gruppierungen, wie sie nach verschiedenen Gesichtspunkten von Marina (3) und anderen Autoren und schliesslich von Uthoff (3) unternommen wurden, sind die Marksteine auf dem Wege vom Symptomenkomplex zum ursächlich einheitlichen Krankheitsbild, auf dessen Erkenntnis unser Streben gerichtet ist.

Marina unterscheidet in einer Arbeit, die gleichzeitig und ohne Kenntnis der Kunnschen vollendet worden ist, in klinischer Hinsicht, erstens, die Lähmungen einzelner Muskeln und die unvollständige einfache Ophthalmoplegie. Ihr häufigster Vertreter ist die isolierte ein- und doppelseitige Lähmung des M. rect. ext. Die zweite Gruppe umfasst die einfache Ophthalmoplegia externa, eine stets doppelseitige Affektion mit den verschiedensten quantitativen Abstufungen. Die inneren Augenmuskeln sind stets intakt. Drittens fällt unter die angeborenen komplizierten Augenmuskellähmungen und die unvollständigen komplizierten Ophthalmoplegien die Mitbeteiligung anderer Hirnnerven. Vor allem ist die doppelseitige Abduzens-Faziallähmung ein zwar nicht häufiges, aber doch schon wiederholt festgestelltes, typisches Vorkommnis. Schliesslich gehört zur vierten Gruppe die komplizierte angeborene Ophthalmoplegia externa totalis. Die Komplikation besteht in der Starrheit der Gesichtsmuskeln, wie sie von Marina und von Recken<sup>1)</sup> beschrieben worden ist.

Uthoffs Stellungnahme passt wohl am ungezwungensten zu den Beobachtungen, die bisher gemacht werden konnten. Er trennt die kongenitalen Lähmungen einzelner Augenmuskeln ab von den multiplen angeborenen Beweglichkeitsdefekten. Ersteren können die verschiedenartigsten Veränderungen der Muskeln hinsichtlich ihres Baues und der Insertion, ferner Strangbildung und andere mechanische Ursachen zugrunde liegen. Bei letzteren rechtfertigt sich die Annahme einer nukleären Läsion, wenn die innere Augenmuskulatur intakt ist. Von diesen einfachen isolierten Ophthalmoplegien sind zu sondern diejenigen, bei denen Heredität in Betracht gezogen werden muss, und die Fälle, in denen weitere Komplikationen von seiten des Nervensystems vorliegen. Die Beteiligung des N. facialis steht an erster Stelle. Demnächst wird einige Male von Störungen im motorischen Trigeminus- und im Hypoglossusgebiet berichtet. Doch werden

---

1) Recken, Zur Kasuistik und Lehre von den Augenmuskellähmungen usw. Klin. Monatsblätter f. Augenheilkde., Bd. 29, 1891.



auch andere Hirnnerven genannt (Moebius<sup>1)</sup>, Schapringer<sup>2)</sup>, Gazépy<sup>3)</sup> u. a.)

Aus diesen Unterscheidungen lässt sich jedenfalls entnehmen, dass unsere Materie in ihrer Gesamtheit noch recht heterogene Bestandteile enthält, denen höchstens eine gewisse symptomatische Übereinstimmung zuzuerkennen ist. Die unternommenen Versuche, hier einheitliche Krankheitsbilder aufzustellen, sind stets nur einem Teil des Materials gerecht geworden und konnten der Prüfung nach pathologischen Grundsätzen nicht standhalten. Erst wenn der Klinik Zusammenhang und Trennung geglückt sein wird, werden sich übereinstimmende anatomische Ergebnisse zeigen. Um das Streben nach diesem Ziel zu fördern, halte ich die hierher gehörigen kasuistischen Mitteilungen auch weiterhin für berechtigt, wenn alle Hilfsmittel der modernen klinischen Diagnostik ausgiebig herangezogen werden. Als Beitrag in diesem Sinne sei auch meine Mitteilung gestattet.

Wenden wir uns wieder unserem Falle zu, so wird es nach diesen Ausführungen begreiflich erscheinen, wenn ich Vermutungen über die Ätiologie nur mit grosser Zurückhaltung zum Ausdruck bringen möchte. Für die Defekte an Thorax und Extremität dürfen wir unter mehr oder weniger hochgradiger Beteiligung einer „Anlage zu perversem Wachstum“ (Bing) wohl vor allem eine Druckschädigung in utero von seiten des Amnions annehmen, wie sie in gelindesten Form den einfachen Brustmuskelfekt bewirken kann, und ansteigend zu hochgradigen Spaltbildungen der gesamten Brustwand und Verkümmern der Extremität führt. Diese Einwirkung müssen wir in die 5. bis 9. Woche des Embryonallebens verlegen, zu welcher Zeit normalerweise das Abheben des Amnions eintritt. Vor der 5. Woche sind die Finger noch nicht angelegt, nach der 9. sind sie in der ganzen Länge entwickelt und die Schwimmhäute zurückgetreten.

Bei der abschliessenden Beurteilung der Beweglichkeitsdefekte im Hirnnervengebiet — wie sie unserem Falle zukommen — sei nur der sicheren Befunde bei den bisher beobachteten angeborenen Abduzens-Fazialislähmungen gedacht. Im Gegensatz zu den Ptosen waren sie nie hereditär und fast stets mit Anomalien an anderen Organen vergesellschaftet. Neben den Störungen, die sich den in unserem Falle bestehenden annähern, werden auch andere erwähnt, die gewöhnlich mit Druckwirkung in utero in Zusammenhang gebracht werden. In

1) Moebius, Münch. med. Wochenschr. 1888, Nr. 7.

2) Schapringer, Über angeborene beiderseitige Pleuroplegie. New York. med. Monatsschr., Dez. 1889.

3) Gazépy, Deux cas d'ophthalmoplegie congénitale externe. Arch. d'ophthalm., Bd. 14, 1894, Nr. 5.

Kriegs Beobachtung<sup>1)</sup> bestand hochgradiger Hohl Fuss, bei Schapring (l. c.) Trichterbrust. Nach Zuckerkandl und Ribbert soll auch diese Deformierung infolge des Druckes durch das kindliche Kinn gegen den Brustkorb auftreten können. Von anatomischen Befunden bezieht sich nur der bereits besprochene von Heubner völlig auf die Verhältnisse, die auch wir zu erwarten haben. Heubner hat die Kernaplasie mit Sicherheit festgestellt.

Leider gestattet uns die Entwicklungsgeschichte noch kein Urteil darüber, ob wir für diese Schädigung auch eine Druckwirkung als letzte Ursache annehmen dürften. Die Betrachtung der Komplikationen legt diesen Gedanken nahe, doch führt seine weitere Verfolgung auf sehr schwankenden Boden. Die unserem Falle am nächsten stehende Beobachtung wird von Schmidt als Defektbildung beurteilt, indem er betont, dass die Abduzens-Fazialislähmung, der Defekt der Zungenmuskeln und der einseitige Mangel der Brustmuskeln als gleichwertig aufzufassen seien. Auf eine nähere Erörterung der Umstände, die eine derartige Missbildung herbeiführen können, lässt sich Schmidt nicht ein. Auch wir müssen vorläufig hinsichtlich der Ätiologie bei einem „non liquet“ bleiben, mit dem Ausblick, eine Klärung vor allem von genauer klinischer Untersuchung und Sichtung zu erwarten, nachdem die aus naheliegenden Gründen recht spärlichen anatomischen Daten nur zeigen, dass unsere Erkenntnis hier noch kein Krankheitsbild, sondern erst einen Symptomenkomplex erfasst hat.

1) P. Krieg, Ein Beitrag zu den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen. Inaug.-Diss., Giessen 1896.

### Literatur.

Die ältere Literatur bis 1904 findet sich bei:

1. Moebius, Über infantilen Kernschwund. Münch. med. Abhdlg., 1892, Heft 22.
2. C. Kunn, Die angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen. Beitr. z. Augenheilkde., 1895.
3. A. Marina, Über multiple Augenmuskellähmungen. Leipzig u. Wien 1893.
4. Wilbrandt u. Sänger, Die Neurologie des Auges. I. Teil. Wiesbaden 1900.
5. R. Bing, Über angeborene Muskeldefekte. Virchows Arch., Bd. 70, 1902.
6. H. Lorenz, „Die Muskelerkrankungen“ in Nothnagels Handb., Bd. 11, III. Teil, 1904.
7. Ehrhardt, Über angeborenen Schulterhochstand. Beitr. z. klin. Chir., Bd. 44, 1904.

8. W. Wendel, Über angeborene Brustmuskeldefekte. Mittlg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd. 14, 1905.

9. Uthoff, „Die Augenstörungen bei Vergiftungen, Erkrankungen des Rückenmarks usw.“ in Graefes Handb., 2. Aufl., Bd. 11, 1911.

Weitere Literatur:

1904.

10. Aronheim, Ein Fall von linksseitigem, vollständigem, kongenitalem Defekt des M. cucull. usw. Monatsschr. f. Unfallheilkde., Bd. 11.

11. Cramer, Ein Fall von Defekt des M. pect. maj. u. min. Zeitschr. f. orthop. Chir., Bd. 13.

12. H. v. Haffner, Eine seltene doppelseitige Anomalie des Trapezius. Internat. Monatsschr. f. Anat. u. Physiol., Bd. 20.

13. R. Johnson, Webbed arm and fingers with absence of pectoralis major. Transact of the clin. Soc. of London, Bd. 36.

14. Laméris, Beitrag zur Kenntnis des angeborenen Schulterblatthochstandes. Arch. f. klin. Chir., Bd. 73.

15. O. E. Schulz: Über einen Fall von angeborenen Defekt der Thoraxmuskulatur usw. Wiener klin. Wochenschr., Bd. 17.

16. F. v. Winckel, Über menschliche Missbildungen usw. v. Volkmanns Sammlung klin. Vorträge, Neue Folge, 373 u. 374, Leipzig.

1905.

17. Capelle, Ein Fall von Defekten der Schultergürtelmuskulatur usw. Inaug.-Diss. München.

18. Gierlich, Über infantilen Kernschwund. Deutsche med. Wochenschr.

19. Klaussner, Über Missbildungen der menschlichen Gliedmaßen. Neue Folge. Wiesbaden.

20. E. Rodhe, Fall af ensidig kongenital defekt af musculi pectorales. Hygiea, Bd. 2.

21. O. Steche, Beiträge zur Kenntnis kongenitaler Muskeldefekte. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 28.

22. Zesas, Angeborener Hochstand des Schulterblattes. Orthop. Chir., Bd. 15.

1906.

23. A. Lieberknecht, Über Rippendefekte und anderweitige Missbildungen bei Hochstand des Schulterblattes. Beitr. z. klin. Chir., Bd. 51.

24. E. Ranzi, Über kongenitale Thoraxdefekte. Mittlg. a. d. Grenzgeb. der Med. u. Chir., Bd. 16.

1907.

25. A. Bittorf, Der isolierte angeborene Defekt des M. serr. ant. maj. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 33.

26. M. Cohn, Zur anatomischen Grundlage und Erklärung des Schulterblatthochstandes. Allgem. med. Zentralzeitg. u. Berl. med. Gesellsch., 10. Juli.

27. Graetzer, Zur Ätiologie des angeborenen Schulterblatthochstandes. Mittlg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., 3. Supplementbd.

28. F. Loening, Über einen Fall von einseitigem kongenitalem Pectoralisdefekt usw.“ Mittlg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd. 17.

29. G. Serafini, Elevazione congenita della scapola“. Arch. d'Ortopedia.

1908.

30. A. Bittorf, Über angeborenen Brustmuskeldefekt. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 34.

31. Pawlow-Silojanskij, Zur Frage der sogenannten hohen Schulter. Chirurgia, Bd. 24.

1910.

32. K. Jeremias, Isolierter angeborener Defekt d. M. serr. ant. maj. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 38.

33. H. Marcus, Zur Bewertung des angeborenen Pectoralisdefektes usw. Deutsche med. Wochenschr., Bd. 34.

34. O. Orth, Beiderseitiger Spaltfuß und Spalthand, kombiniert mit partiellen rechtsseitigen Pectoralisdefekt. Arch. f. klin. Chir., Bd. 91.

35. Reihlen, Einseitiges Fehlen der Portio sternocost. d. M. pect. Württemberg. Korrespondenzbl., Bd. 80.

36. E. Schwalbe, Missbildung und Variationslehre. Jena.

1911.

37. E. Ebstein, Über angeborene familiär auftretende Missbildungen an den Händen. Mittlg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd. 22.

38. G. Müller, Ein Fall von angeborenen Defekt des rechten M. sternocleidomast. usw. Med. Klinik, Bd. 7.

39. R. Pürckhauer, Zur Lehre vom Pectoralisdefekt und Schulterblatt-hochstand. Münch. med. Wochenschr., Nr. 8.

40. J. Reich, Ein Fall von angeborenen Schulterblatt-hochstand usw. Mittlg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd. 23.

1912.

41. R. Bing, „Kongenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen“ im Handb. v. Mohr u. Staehelin, Bd. 5.

42. Drenkhahn, Seltene Missbildungen. Deutsche militärärztl. Zeitschr., Bd. 41.

43. H. A. Laan, Angeboren defect der pectoralispieren. Nederl. Tijdschr. voor Geneesk., Bd. 2.

44. P. Sterzing, Angeborener einseitiger Defekt sämtlicher vom N. vago-accessorius versorgter Muskeln (Kernaplasie). Neurol. Zentralbl., Nr. 10.

1913.

45. A. M. Moll, A case of hypoglossal nuclei paralysis. Journ. of nerv. and ment. Dis., Bd. 40.

1914.

46. M. Bernhardt, Beiträge zur Lehre von den partiellen Fazialis-lähmungen, spez. der Lähmungen die für die Unterlippenmuskulatur bestimmten Äste. Med. Klinik, Nr. 51.

47. A. de Castro, Angeborene Fazialislähmung. Neurol. Zentralbl., Nr. 23.

1915.

48. T. Snowball, Zur Kasuistik der angeborenen doppel-seitigen Abduzens-Fazialislähmungen. Arch. f. Ophthalm., Bd. 90.

Aus der Klinik und Poliklinik für psychisch und Nervenkranken in  
Bonn. (Geh. Rat Westphal.)

## Über Myotonie.

Von

Prof. Dr. A. H. Hübner,  
Oberarzt der Klinik.

### Über Myotonie.

Die Lehre von der Myotonie ist in den letzten dreissig Jahren nach drei Richtungen ausgebaut worden. Nachdem durch die Arbeiten von Thomsen, Erb, Leyden u. a. die klassischen Fälle bekannt geworden waren, lernten wir die Paramyotonie (Eulenburg, v. Sölder, Hlawaczek u. a.) kennen. Hoffmann, F. Schultze, Steinert, Curschmann u. a. brachten dann die Beschreibung der sog. atrophischen Myotonie. Schliesslich wurden auch die Beziehungen zu anderen Erkrankungen, namentlich zur Tetanie (Curschmann, Flatau und Sterling, Orzechowski) Paralysis agitans (Roux, Maillard), Syringomyelie (Rindfleisch) und Hysterie (Peltz) erörtert.

Gerade die zitierte Arbeit von Peltz zeigt deutlich, dass die atypischen Formen der Myotonie noch weiteren Studiums bedürfen und dass die bisher bekannt gewordene Kasuistik noch kein richtiges Bild von den vorkommenden Variationen gibt. Dieser Umstand rechtfertigt die nachfolgenden Mitteilungen:

### I. Atypische Myotonie.

Im Jahre 1886 beschrieb Eulenburg eine erblich vorkommende Form der „Versteifung“, die unter dem Einfluss der Kälte ohne Rücksicht auf intendierte Bewegungen auftrat, 1—2 Stunden, bisweilen auch wohl noch länger anhielt und mit einem 12—24 Stunden anhaltenden Schwächegefühl endete.

Delprat berichtete über eine ähnliche Familie. Er konnte gleichzeitig aber nachweisen, dass einzelne Mitglieder der Familie echte Myotonie darboten.

Nach diesen beiden Autoren haben v. Sölder, Hlawaczek, Senator (?), Kiesewalter, Hollmann und Friis ähnliche Beobachtungen gemacht.

Immer handelte es sich dabei um Spannungszustände.

Eine weitere Gruppe von Fällen bot das Gegenteil, nämlich lähmungsartige Schwächezustände z. T. verbunden mit Plumpheit und Verlangsamung der Bewegungen (Iwanow).

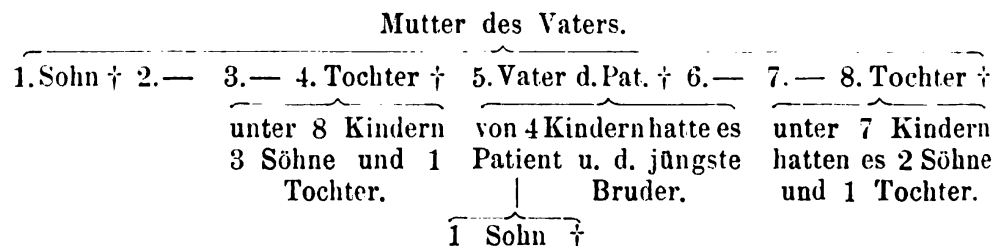
Schliesslich wurde dann eine dritte Spielart beschrieben, bei der nach intendierten Bewegungen eine zunehmende Spannung der in Betracht kommenden Muskeln eintrat, so dass die Bewegungen immer langsamer wurden, unterbrochen werden mussten und einer Schwäche Platz machten. Die letztgeschilderten Fälle waren z. T. mit Muskelatrophien (Stiefler, Steinert) verbunden, z. T. fehlten solche (Bumke).

Bumke hielt die Zugehörigkeit dieser von Jendrassik paradoxe Myotonie genannten Störung zur Myotonie für zweifelhaft und meinte, die Klassifizierung könne erst durch Beibringung weiteren Materials entschieden werden.

Der im folgenden zu beschreibende Fall ist vielleicht geeignet, die Lösung des Problems zu fördern.

P. E., geb. 12. Aug. 1897. Fabrikant.

An der gleichen Krankheit litt schon die Mutter des Vaters. In den nächsten Generationen trat die Krankheit folgendermaßen auf:



Bei dem Bruder des Pat. ist die Diagnose Myotonie von Herrn Prof. Oppenheim im vorigen Jahr gestellt worden.

Pat. selbst merkte die Krankheit schon in früher Jugend daran, dass ihm beim Waschen mit kaltem Wasser die Augen „stehen blieben“. In der Schule konnte er bei kühler Witterung nicht ordentlich schreiben. Turnen und Sport durfte er nicht treiben. Zum Schwimmunterricht wurde er nicht zugelassen. Er durfte überhaupt nicht kalt baden.

Als er einmal im Winter von der elektrischen Bahn im Fahren abspringen wollte, konnte er die Hand vom Griff nicht loskriegen und wurde 8—10 Schritt weit mitgeschleift.

Beim Militär ist ihm einmal das Gewehr aus der Hand gefallen. Ausserdem blieb das eine Auge nach Zielübungen immer noch eine Weile geschlossen.

Die gegenwärtigen Klagen sind folgende:

Bei warmer Witterung und dann, wenn er Anstrengungen und energische Bewegungen vermeidet, geht es ihm ganz gut und er merkt fast nichts. Er kann leichte Stückchen auf dem Klavier spielen. Auch Ma-

schinenschreiben ging früher ohne Beschwerden. Neuerdings bekommt er nach einstündigem Schreiben Schmerzen (s. u.).

Eine Gangbehinderung besteht im allgemeinen nicht. Nur bei längerem und schnellem Gehen und Bergsteigen ziehende und reissende Schmerzen in den Gelenken. Beim plötzlichen Aufstehen kann er auch die Knie nicht durchdrücken.

Wenn er sich im warmen Zimmer befindet, wenig Behinderung. In kalter und feuchter Luft hat er die erwähnten Gangbeschwerden. Ferner erwähnt er noch folgende Erscheinungen.

Wenn er in einem kühlen Raume ist, bleiben ihm die Kiefer stehen und er kann zunächst nicht kauen. Es kommt dann auch vor, dass der ganze Kopf steif stehen bleibt. Beim Sprechen ist er seines Wissens nicht behindert, dagegen tritt in kühler Luft oder beim Schlucken kalter Getränke der Krampf auf. Die Augenbewegungen sind ungestört. Wenn er sich aber im kalten Zimmer mit kaltem Wasser wäscht, dann kann er die krampfhaft geschlossenen Augenlider erst nach einigen Sekunden öffnen. Auf dem linken Auge soll das schlimmer sein als auf dem rechten.

Das Leiden soll, soweit es bis jetzt geschildert ist, von Jugend auf in gleicher Stärke bestanden haben. Gemütsbewegungen sollen keine nennenswerte Steigerung der Erscheinungen bewirken.

Untersuchungsbefund: Gut entwickelte, aber nicht hypervoluminöse Muskulatur. Guter Ernährungszustand.

Facies myopathica angedeutet. Leichte Protrusio bulborum  $r > l$ , Graefe angedeutet, keine Struma, Puls 100—120, Pat. schwitzt zeitweise stark. Etwas feinschlägiges Händezittern.

An einem kalten Tage nach Waschen mit kaltem Wasser links krampfhafter Lidschluss, der sich allmählich löst.

An einem regnerischen und windigen Tage trat in beiden Lidern (aber auch wieder  $l > r$ ) die gleiche Erscheinung auf, als Ref. mit dem Pat. um eine zugige Hausecke herumging.

Störungen des Schluckaktes wurden objektiv nicht beobachtet. Sprache manchmal langsam, namentlich, wenn Pat. zu sprechen beginnt. Zunge nicht beteiligt. Dort bei Beklopfen keine deutliche Dellenbildung.

Pupillen + (keine myotonische Pupillenreaktion), keine Augenmuskellähmungen, Bindehaut- und Hornhautreflexe, sowie Rachenrefl. +. Kein Nystagmus, Chowstek negativ. Linker Supraorbitalis druckschmerzhaft.

Grobe Kraft und Motilität der Arme und Beine, abgesehen von den noch zu schildernden Erscheinungen, ungestört. Namentlich fällt an warmen Tagen, wenn Pat. die geforderten Bewegungen ruhig und langsam ausführt, nichts Abnormes auf.

Veranlasst man den Pat. energisch die Hand zu schliessen und dann zu öffnen, dann kann er letzteres zunächst nicht vollständig. Nach mehrfachen Wiederholungen geht es besser. Eine Steigerung erfahren die Erscheinungen, nachdem er die Hände mit kaltem Wasser gewaschen hat.

An der l. Hand scheinen die Störungen stärker ausgeprägt zu sein als rechts. Letzteres tritt z. B. besonders deutlich beim Kragenschliessen an kalten Tagen hervor. Pat. musste deswegen mehrfach absetzen.

Beim Beklopfen des rechten Daumenballens mit dem Hammer tritt deutliche Dellenbildung auf.

Weniger deutliche Dellenbildung im Biceps bdsts. und in der Wadenmuskulatur.

Die Muskelzuckungen sind träge, laufen langsam ab, werden nach mehrfachem Klopfen auf dieselbe Stelle schneller.

Myotonische Reaktion wurde besonders deutlich im Biceps bds. und im Pectoralis major beobachtet.

Der Gang wies bei den 6 Untersuchungen, die ich mit dem Pat. vornehmen konnte, keine ausgesprochene Störung auf.

Die Kniesehnenreflexe waren bds. gleich von normaler Stärke. Die erste Zuckung erfolgte nach Entblössung der Beine bei kalter Witterung, kurz und ruckartig, die Kontraktion des Quadriceps löste sich langsamer als gewöhnlich.

Achillessehnen- und Sohlenreflexe o. B.

Keine nachweisbaren Atrophien der Muskulatur.

Keine tetanischen Symptome.

Psychisch ist Pat. manchmal deprimiert und reizbar. Seinem Beruf ist er psychisch gewachsen. Sozial ist er bisher nicht aufgefallen. Einige Male klagte Pat. über linksseitige anfallsweise Kopfschmerzen.

Ausser den bisher beschriebenen Erscheinungen berichtet E. nun noch folgendes:

Wenn er bei kaltem Wetter lange Wege (2—4 Stunden) machen muss, dann bekommt er, wenn er über den Anfang hinaus ist (der ihm übrigens bei einigermaßen warmem Wetter keine grossen Schwierigkeiten macht) nach etwa 1—1½ Std. heftige Schmerzen in den Unter- und Oberschenkeln und es tritt das Gefühl ein, als ob die Beine gelähmt wären. Hingefallen ist er in diesen Zuständen nicht. Es handelte sich um ein Gefühl der Steifigkeit und Starrheit, das nun aber mit heftigen Schmerzen, „ähnlich wie Pat. sie sich bei Rheumatismus vorstellt“, verbunden ist. Dieses Gefühl der Steifigkeit hält mindestens stunden-, manchmal sogar tagelang an und der Pat. hat als Gegenmittel warme Umschläge und Waschungen, auch heisse Bäder angewandt. Die letzteren so gibt er an, wären das einzige, was dagegen hilft. Er habe sich danach auch ins Bett legen müssen.

Das Gefühl der Steifigkeit ist manchmal so ausgesprochen, dass der Pat. das Fuss- und Kniegelenk bds. überhaupt nicht bewegen kann, sondern sich nur unter Benutzung der Hüftgelenke seitwärts tretend zum Bett schleppen muss, um sich niederzulegen.

Ohne vorangegangene körperliche Anstrengungen traten die Erscheinungen bisweilen auch auf. So hat der Pat. z. B. einige Male beobachtet, dass, wenn er in einem ungeheizten Zimmer sich auf dem Sofa zum Schlafen niederlegte, er mit heftigen Schmerzen und dem schon beschriebenen Steifheitsgefühl aufwachte und sich nicht selbst aufrichten konnte. Er fing dann mit den Packungen und Fussbädern an und beseitigte auf diese Weise den Zustand. Es soll vorgekommen sein, dass die Spannung bis zu 8 Tagen anhielt.

Nachdem er diese Erfahrung gemacht hat, vermeidet er die Zustände dadurch, dass er sich auf dem Sofa gut einpackt.

Ferner hat er beobachtet, dass wenn er in ungeheiztem Zimmer an einem Tisch sitzt und schreibt oder liest, dann kann er mitunter wegen Steifigkeit im Rücken und Nacken nach einer Stunde nicht aufstehen. Das geht aber nach kürzerer Zeit vorüber.

In den Armen hat der Pat. die beschriebenen Erscheinungen vorwie-



gend an der Schreibmaschine beobachtet. Wenn er im warmen Zimmer sitzt, dann ist das Schreiben anfangs nicht besonders schwer, aber nach 1—2, höchstens 3 stündiger Arbeit treten Schmerzen ein und es folgt dann das Klamm- und Steifigkeitsgefühl. Das Gefühl hält  $\frac{1}{2}$ —1 Std. an und bleibt mit Schmerzen verbunden. Die Schmerzen haben ihn in der Nacht schon wach gemacht. In den Armen kommt das Steifigkeitsgefühl ohne äussere Veranlassung selten vor.

Der Pat. selbst unterscheidet scharf zwischen den typischen Erscheinungen der Myotonie bei den ersten energischen Handgriffen und dem, was später folgt, dem Steifigkeitsgefühl. Bei den ersterwähnten Erscheinungen sind Schmerzen nicht vorhanden. Dieselben treten vielmehr erst später auf und verbinden sich dann mit dem Steifigkeitsgefühl.

Die eben geschilderten Erscheinungen haben sich, wie E. angibt, im Laufe der Jahre etwas verstärkt, sind weniger ausgeprägt aber schon in der Kindheit vorhanden gewesen.

Nach Angabe des Pat. hat sein Kind dieselben Erscheinungen der Steifigkeit nur andeutungsweise, dagegen ein Bruder und der Vater sollen sie ausgesprochen haben.

Als Pat. einmal (3. 10. 16) bei regnerischem und kühlem Wetter erschien, fand sich folgendes:

Die Hände waren blau verfärbt, nicht besonders kühl, aber feucht. Die Finger hatten eine Andeutung von Krallenhandstellung. Bei passiven Bewegungen der unbedeckten Hände und Finger leichter Widerstand, an den übrigen (bedeckten) Gelenken nicht.

Dellenbildung, Trägheit der Zuckungen und myotonische Reaktion besonders deutlich.

Beim Gehen in freier Luft Erschwerung beim Öffnen der geschlossenen Augenlider.

Pat. wies selbst darauf hin, dass beim Öffnen des Kragens sich die allgemeine Steifigkeit der Hände, die schon seit morgens bestand, besonders unangenehm bemerkbar machte.

Diese Zustände von Steifigkeit, von denen bisher die Rede war, treten auf psychische Einflüsse allein nicht ein. Dagegen löst Kälte und Nässe, wie schon gesagt wurde, sie aus. —

Was die Beteiligung der Körperhälften anlangt, so tritt eine Ungleichheit bei dem Pat. und seinem Sohn namentlich an den Augen insofern hervor, als die l. Seite stärker befallen ist. An den Armen ist das selbe, aber weniger ausgesprochen der Fall.

Pat. berichtet von seinem Bruder, dass eine Ungleichheit der Beteiligung der Körperhälften nicht beobachtet wurde.

Er erwähnt schliesslich noch, dass er im Alter von 12 Jahren einmal aus der Bank heraustreten sollte und das nicht konnte. Damals seien die Gliedmaßen stundenlang derart verkrampft gewesen, dass man die Bänke habe auseinandernehmen müssen, um ihn herauszubekommen. Man habe ihn damals in die Wohnung des Schuldieners getragen und mit dem Wagen nach Hause fahren müssen. Um eine Ohnmacht habe es sich nicht gehandelt, wie der Pat. besonders betont. —

Der siebenjährige Sohn des Pat. (das einzige Kind) ist in der Schule bisher dadurch aufgefallen, dass er an kalten Tagen schlecht schrieb. Er hat das Leiden auch in den Augenlidern, so dass er einmal in der

Schule von Kameraden umgerannt worden ist, weil er die Augen nicht öffnen konnte.

Bei ihm fehlte die myotonische Reaktion. Es konnte auch Dellenbildung usw. beim Beklopfen der Muskulatur nicht festgestellt werden.

Ich habe ihn nur einmal, an einem ziemlich warmen Tage untersuchen können. Beim Versuch, die Hand energisch zu schliessen und dann rasch zu öffnen, brachte er letzteres nicht vollständig fertig. —

Dass die Fälle eine Sonderstellung einnehmen, geht aus der kurzen Beschreibung, welche ich von ihnen gegeben habe, ohne weiteres hervor. Trotzdem sind sie m. E. sehr geeignet, die Frage zu klären, ob die Paramyotonie und die paradoxe Muskelstarre als eine besondere Erkrankung anzusehen sind.

Als feststehend muss vorangestellt werden, dass durch Oppenheim bei einem Bruder des Pat. eine echte Myotonie nachgewiesen ist.

Die Erblichkeit der Krankheit in der Familie E. ist ausserdem auch aus dem beigegebenen Stammbaum ersichtlich. Hinzuzufügen ist dabei, dass der Pat. selbstverständlich nicht behaupten wollte, dass die bei ihm gefundenen Komplikationen auch bei allen anderen Familienmitgliedern vorhanden waren. Nur von der Myotonie als solcher vermochte er das zu sagen.

Bei ihm selbst findet sich nun dreierlei nebeneinander, nämlich:

1. Eine echte Myotonie, von Jugend auf bestehend, durch das charakteristische Verhalten der Muskulatur bei intendierten Bewegungen, ferner durch Lokalisation in den Extremitäten, Augenlidern, Schluckmuskeln, durch Abhängigkeit von der Temperatur, durch Bestehen der typischen, mechanischen und elektrischen Reaktion gekennzeichnet.

2. Paramyotonische Erscheinungen, d. h. es entstehen bei ihm — namentlich unter dem Einfluss der Kälte — ohne Rücksicht auf intendierte Bewegungen, anfallsweise auftretend und Stunden bis Tage anhaltend, Muskelversteifungen, die auch objektiv nachweisbar sind.

3. Paradox-myotonische Erscheinungen, nämlich bei gleichförmigen, längere Zeit fortgesetzten Bewegungen (Marschieren, Schreiben) eine zunehmende, mit Schmerzen verbundene Steifigkeit, zu der sich lähmungsartige Schwäche gesellt.

Besonders bemerkenswert scheinen mir die bei den unter 2 und 3 geschilderten Symptomen auftretenden Schmerzen zu sein, die in mancher Beziehung an die Schmerzen bei der Tetanie erinnern, ohne dass sonstige tetanische Symptome vorhanden gewesen wären (s. Stiefler).

Die Sonderstellung, welche der Fall einnimmt, liegt nun darin, dass Paramyotonie und paradoxe Myotonie bei einem sicheren Myo-

toniker vorkommen. Damit verringert sich die Wahrscheinlichkeit erheblich, dass die beiden erstgenannten Leiden besondere Krankheiten darstellen. Wir haben es vielmehr bei ihnen wohl auch nur mit Komplikationen der echten Myotonie zu tun. —

Von Interesse an dem Fall ist ferner die Verbindung mit der Basedowschen Krankheit und der sehr frühe Beginn (vor der Schulzeit).

Die Behauptung M. Kamps, dass die durch Söhne vererbte Krankheit rascher erlischt, findet durch den von mir gelieferten Stammbaum, der leider unvollständig ist, weil einige Mitglieder der Familie in Amerika leben, keine volle Bestätigung.

Auffallend ist übrigens in unserem Falle, dass die erkrankten Frauen an Zahl weit hinter den Männern zurückbleiben (5 F : 9 M.). —

Bei dem 7jährigen Sohne meines Pat. bestehen die paramyotonischen und paradox-myotonischen Erscheinungen nur andeutungsweise. Bei E. selbst sind sie auch früh beobachtet worden, haben sich aber im Laufe der Jahre verstärkt. Pat. führt das auf seinen Beruf als Fabrikant zurück, in dem er viel zu gehen und zu schreiben hat. —

## II. Psychische Störungen bei Myotonie.

Über die psychischen Abweichungen, welche eine Myotonie begleiten können, enthält die Literatur wenig Angaben. Ausgesprochene Psychosen scheinen selten vorzukommen.

Thomsen erwähnt die Scheu der Kranken, von ihren Leiden zu sprechen und dasselbe zu zeigen.

Einer der Pat. von Peltz war debil und litt an depressiven Verstimmungen.

Oppenheim fand Epilepsie und Hemikranie als Komplikationen der Myotonie.

Stertz hat aus unserer Klinik im Jahre 1912 einen Fall vorgestellt, der mehrfach in Irrenanstalten gewesen war.

Dieser Kranke bekam plötzlich brutale Erregungszustände, denen Depressionen vorausgingen oder folgten. Einige Male wurden auch Anfälle beobachtet, die nach der Beschreibung epileptiformer Natur waren. Verstimmungen mit Neigung zu Gewalttaten gegen die Umgebung und Nahrungsverweigerung wurden gleichfalls beobachtet, ebenso wochenlange Verstimmungen mit Kopfschmerzen. Einmal machte der Pat. einen Selbstmordversuch, bei dem er sich die Pulsadern durchbeissen wollte.

Sozial war der Pat. im Laufe der Jahre sehr heruntergekommen. Er reiste zu Demonstrationszwecken umher.

In der Anstalt, in welcher die Psychose behandelt wurde, hatte man an eine progressive Paralyse gedacht, weil bei einer Untersuchung die Pupillen träge reagierten (myotonische Pupillenreaktion?), die Kniephänomene abgeschwächt waren und die Achillessehnenreflexe fehlten. —

In Wirklichkeit hat es sich aber wohl um eine Epilepsie gehandelt. —

Bei dem von mir oben geschilderten Pat. bestand eine anfallsweise auftretende Hemikranie, vorübergehend auch Zustände von Reizbarkeit und Depression.

Bei den sonstigen Myotonikern, welche ich gesehen habe, bestand ein mehr oder minder ausgesprochener Grad von Entartung, während hysterische Beimischungen nicht vorkamen.

Namentlich auf ethischem Gebiet fanden sich mehrfach erhebliche Defekte. Einige von unseren Kranken waren infolgedessen auch sozial verkommen.

Zweimal konnte ich eine Debität feststellen.

Die eben geschilderten psychischen Abweichungen können, wie ich oben gezeigt habe, zu diagnostischen Schwierigkeiten führen. Sie sind aber vor allem theoretisch insofern von Interesse, als sie beweisen, dass neben der Muskelerkrankung eine das Gehirn betreffende Minderwertigkeit der Anlage besteht (s. Hirschfeld), die sich in manchen Fällen sogar später weiter entwickelt, wie die epileptischen Beimischungen erkennen lassen.

Von Interesse ist in diesem Zusammenhange auch der Umstand, dass ebenso wie die epileptischen und epileptoiden Begleiterscheinungen der Myotonie die paramyotonische Störung den Charakter des anfallsartigen trägt.

Wie weit die eben angedeuteten Gesichtspunkte, wenn sie an einem grösseren Material bestätigt werden sollten, geeignet sind, die bisherigen Auffassungen<sup>1)</sup> vom Wesen der Myotonie zu beeinflussen, mag dahingestellt bleiben. Jedenfalls zeigen sie uns, dass man in Zukunft wohl auch den psychischen Abweichungen seine Aufmerksamkeit wird zuwenden müssen.

### III. Hysterische Pseudomyotonie.

Ich habe soeben darauf hingewiesen, dass bei den Fällen von Myotonie, die ich untersuchen konnte, hysterische Begleitsymptome nicht beobachtet worden sind.

1) Ich verweise auf die Arbeiten von Erb, Peltz, Orzechowski, Rosenbloom und Cohoc, Knoblauch, Gregor und Schilder, Findley, Skutetzky, Stertz.

Dagegen habe ich zweimal unter den vielen Hysterischen, die wir zu sehen bekommen, „pseudomyotonische“ Symptome<sup>1)</sup> gesehen. Beide Male handelte es sich um Mädchen.

C. S., jetzt 23 Jahre alt. Sichere Hysterica mit strumpfförmigen Anästhesien, Reflexsteigerungen, Tachykardie und auf psychischem Gebiete Pseudologie, derentwegen sie mehrfach Beleidigungsprozesse hatte.

Mit 14 Jahren Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Herzklopfen und schmerzhaftes „Krampfstände“ in den Armen, bisweilen in den Beinen.

Bei der Untersuchung damals: Ovarie, strumpfförmige Analgesie am r. Bein, Händezittern, zeitweise hochgradige Blässe der Finger und Zehen.

Durch Druck auf den Sulcus bicipitalis internus wird in der gleichseitigen Hand und dem Vorderarm ein Krampf ausgelöst, bei dem die Hand schliesslich in „Geburtshelferstellung“ steht.

Keine Steigerung der mechanischen oder elektrischen Erregbarkeit der motorischen oder sensiblen Nerven, insbesondere kein Facialisphänomen.

Daneben hatte nun die Pat. etwa ein Jahr lang bei plötzlichem, kurzem und energischem Handschluss bdts. die Bewegungsstörung, welche für die Myotonie charakteristisch ist. Sie konnte die geschlossene Hand nur ganz langsam und unter Überwindung eines Widerstandes öffnen. Dabei keine myotonische Reaktion, keine Dellenbildung, kurz, keine Änderung der mechanischen oder elektrischen Erregbarkeit.

Ich habe den Fall als hysterische Pseudotetanie mit pseudomyotonischen Erscheinungen in den Händen aufgefasst. Die tetanieähnlichen Symptome sollen noch heute gelegentlich auftreten, die pseudomyotonische Bewegungsstörung, welche sich nur auf die Hände erstreckte, ist nach etwa einem Jahr geschwunden.

In dem zweiten Falle handelte es sich um ein 32jähriges Mädchen, das wegen einer hysterischen Gangstörung mit ischiasähnlichen Schmerzen einige Wochen in der Klinik behandelt wurde. Sie wurde gebessert entlassen, stellte sich dann nach etwa 3 Monaten mit der Angabe wieder vor, wenn sie einen Gegenstand fest anfasse, könne sie ihn nicht sofort loslassen.

In der Tat bestand, ziemlich deutlich ausgeprägt, die charakteristische Störung, wie bei der Myotonie, lediglich auf die Hände beschränkt, unabhängig von der Aussentemperatur ohne Veränderung der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit der Muskulatur. Auf Suggestivbehandlung mit galvanischen Strömen und Massage schwand das Symptom rasch. Andere hysterische Erscheinungen blieben bestehen.

Die beiden Fälle beweisen, dass es Zustände gibt, die äusserlich vorübergehend der Myotonie ähneln können, und doch hysterischer Natur sind.

---

1) Blum hat anscheinend Ähnliches beobachtet. Die Arbeit war mir nicht zugänglich.

**Literatur.**

In das nachfolgende Verzeichnis habe ich alle Publikationen über Myotonie aufgenommen, welche seit dem Jahre 1907 erschienen sind, gleichgültig ob sie zu meinen eigenen Ausführungen in Beziehung stehen oder nicht. Ich hoffe, dass das Verzeichnis ziemlich vollständig ist. Es stellt die Fortsetzung des in der Peltzschen Arbeit gegebenen dar.

**1907.**

Rindfleisch, W., Über die Kombination von Syringomyelie mit Myotonie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 33, H. 3—4, S. 171.

Fürnrohr, Wilh., Myotonia atrophica. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 33, H. 1—2, S. 25.

Kamp, A., Ein Beitrag zur Kenntnis der Myotonia congenita, sog. Thomsensche Krankheit. Dtsch. med. Wochenschr., Nr. 25, S. 1005.

Mann, Fall von Myotonie. Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr., S. 486.

Pansini, La malattia di Thomsen: diagnostica differentiale. Corriere san. XVIII. 519—521.

Modena, Sur la myotonie. Soc. Medico-chir. Amonitana. 9. Mars.

Pelz, A., Über atypische Formen der Thomsenschen Krankheit. (Myotonia congenita.) Archiv für Psych., Bd. 42, H. 2, S. 704.

**1908.**

Reyher und Helmholtz, Demonstration von Myotonia congenita. Münch. med. Wochenschr., S. 824 (Sitzungsbericht).

Bingel, Fall von Myotonie (Thomsensche Krankheit). Münch. med. Wochenschr., S. 1717 (Sitzungsbericht).

Hunt, D. J. Ramsay, Myotonia atrophica. The Journ. of Nerv. and Mental Disease, Vol. 35, p. 269 (Sitzungsbericht).

Knoblauch, A., Ein Fall von Thomsenscher Krankheit. Münch. med. Wochenschr., S. 1903 (Sitzungsbericht).

Levi, Hugo, Myotonia congenita. Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr., S. 486.

Schlager, Fall von Myotonie. Münch. med. Wochenschr., S. 2065 (Sitzungsbericht).

Voss, G., Zur Frage der erworbenen Myotonien und ihrer Kombination mit der progressiven Muskelatrophie und angeborenem Muskeldefekt. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 34, H. 5—6, S. 465.

**1909.**

Brissaud et Bauer, Sur les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen. Revue neurol., Nr. 10, p. 600.

Dieselben et Gy, Maladie de Thomsen. Ibidem, p. 364 (Sitzungsbericht).

Chostek, Fr., Fall von Myotonia atrophica. Wiener klin. Wochenschr., S. 434 (Sitzungsbericht).

Derselbe, Myotonia associated with Muskular Atrophy and Myasthenie. The Med. Press and Circ., Juli 7.

Eulakoff, A. J., Myotonia congenita (Coltzens, Thomsen). Wratsch. Gaz. XVI, 486—489.

Fuchs, Alfred, Fall von Myotonia acquisita. Wiener klin. Wochenschr., S. 796 (Sitzungsbericht).

Rad, v., Fall von Myotonie mit sehr ausgedehntem Muskelschwund. Münch. med. Wochenschr., S. 47 (Sitzungsbericht).

Steiner, W. R., Thomsens Disease: myotonia congenita. Mod. med. (Osler), VI, 595—605.

Sulakow, A., Myotonia congenita. (Thomsensche Krankheit). Wratschebujaja gazeta.

Batten, Frederic E., A Clinical Suture. On Myotonia atrophica. The Lancet. II, p. 1486.

Steinert, Hans, Myopathologische Beiträge. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 37, H. 1—2, S. 58.

Orzechowski, Kasimir v., Die Tetanie mit myotonischen Symptomen. Jahrbücher f. Psych., Bd. 29, Heft 2—3, S. 283.

Batten, Fred. E., and Gibb, H. P., Myotonia congenita. Brain, p. 187.

1910.

Roux, Johanny, De la myotonie dans la maladie de Parkinson. Revue neurol. Nr. 4, p. 204.

Ashby, H. T., A Case of Congenital Myotonie. Arch. of Pediatr. Bd. XXVII, p. 363.

Blum, P., Un cas d'amolité générale intermittente d'origine psychique simulant la maladie de Thomsen. Union méd. du nord-est. Bd. XXXI, p. 149—151.

Claude, Henri, Pseudo-myotonie ou asthénie musculaire par crampes. Revue neurol. Part. II, p. 114 (Sitzungsbericht).

Erben, S., Ein Phthisiker mit myotonischer Symptomengruppe. Wiener med. Wochenschr., Nr. 44, S. 2609.

Golowkoff, A., Zur Frage von der pathologischen Veränderung der Muskeln bei der Thomsenschen Krankheit. Arbeiten u. Sitzungsber. d. kais. kaukas. med. Ges., 46, S. 280.

Mager, Fall von Myotonia acquisita traumatica. Wiener klin. Wochenschr., S. 915 (Sitzungsbericht).

Steinert, Hans, Ein neuer Fall von atrophischer Myotonie. Ein Nachtrag zu meiner Arbeit in Bd. 37 dieser Zeitschrift. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 39, H. 1—2, S. 168.

Turney, H. G., Myotonia atrophica. Proc. of the Royal Soc. of Medicine. Vol. III. Nr. 6. Clinical Section, p. 145.

1911.

Allavic, G. et Denès, Reactions électriques dans la maladie de Thomsen. Gaz. med. de Nantes, Nr. 31, p. 601—608.

Babonneix, L. et Lemaire, J., Un cas de maladie de Thomsen chez une fillette de 10 ans. Ann. de méd. et chir. inf. XV. 164—167.

Bumke, Oswald, Über eine der myotonischen ähnliche, familiär auftretende Form von Intentionskrämpfen. Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Psych. Originale. Bd. IV, H. 5, S. 645.

Greenfield, J. G., Notes on a Family of „Myotonia atrophica“ and Early Cataract, with a Report of an Additional Case of „Myotonia atrophica“. *Review of Neurol. and Psych.*, IX, 169—181.

Grund, Georg, Zur Frage des Vorkommens erworbener Myotonie. *Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, Bd. 42, H. 1—2, S. 110.

Hirsch, C., Typischer Fall von Thomsenscher Krankheit. *Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr.*, S. 2402.

Hirschfeld, R., Myotonia atrophica. *Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Psych. Originale.* Bd. V, H. 5, S. 682.

Hoffmann, J., Atrophische Myotonie. *Münch. med. Wochenschr.*, 1912, S. 55 (Sitzungsbericht).

Iwanow, F., Über eine besondere Form des neuro-muskulären Symptomenkomplexes mit Erscheinungen der angeborenen Myotonie (*Myasthenia familiaris congenita vasospastica*). *Charkowsches med. Journ.*, 6, 311.

Jakobsohn, Leo, Tonische Kramp fzustände an den unteren Extremitäten auf funktioneller Grundlage. *Berliner klin. Wochenschr.*, Nr. 44, S. 1985.

Pesme, *Maladie de Thomsen*. *Arch. de méd. et pharmacologie milit.*, LVIII, p. 113.

Reichmann, Thomsensche Krankheit kombiniert mit *Dystrophia musculorum progressiva*. *Münch. med. Wochenschr.*, S. 1108 (Sitzungsbericht).

Salzberger, Max, Nachträgliche Notiz zu der Arbeit „Über das symptomatische Vorkommen myotonischer Störung bei entzündlichen Muskelprozessen“. *Berliner klin. Wochenschr.*, Nr. 2, S. 100 (s. Jahrg. XIV, S. 730).

Steinert, Atrophische Verlaufsform der Thomsenschen Krankheit. *Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr.*, S. 1629.

Brasch, W., Über Muskeldystrophie und Myotonie nach Unfall. *Münch. med. Wochenschr.*, Nr. 12, S. 621.

1912.

Aszenzi, Odoardo, Über Thomsensche Krankheit und Muskelatrophie. *Monatsschr. f. Psych.*, Bd. XXXI, Nr. 3, S. 201.

Cluzet, J., Froment, J., et. Mazel, A propos d'un cas de maladie de Thomsen. *Le syndrome électrique myotonique*. *Lyon médical*. T. CXIX, Nr. 52, p. 1117.

Curschmann, Hans, Über familiäre atrophische Myotonie. *Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, Bd. 45, H. 3, S. 161.

Fearnside, E. G., Myotonia atrophica. *Proc. of the Royal Soc. of Medicine*. Vol. 5, Nr. 3, Neurol. Section, p. 77.

Findlay, Leonard, A Case of Thomsens Disease. *The Quarterly Journal of Medicine*. Vol. 5, Nr. 20, p. 495.

Griffith, T. Wardrop, On Myotonia. *The Quart. Journ. of Medicine*. Vol. 5, Nr. 18, p. 229.

Grund, Familie mit atrophischer Myotonie. *Neurol. Zentralbl.*, S. 1463 (Sitzungsbericht).

Hoffmann, J., Atrophische Myotonie ohne und mit Katarakt. *Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr.*, S. 1215.

Derselbe, Katarakt bei und neben Myotonie. *Arch. f. Ophthalm.*, Bd. 81, S. 521.



Flatau und Sterling, Tetanie mit myotonischen Erscheinungen. Neurol. Polska, Bd II, H. 8.

Jaksch, R. v., Myotonia congenita. Wiener klin. Wochenschr. 1913, S. 87 (Sitzungsbericht).

Jastrowitz, H., Myotonie mit tetanischen Symptomen. Münch. med. Wochenschr., S. 726 (Sitzungsbericht).

Kramer, F. und Selling, L., Die myotonische Reaktion (myographische Untersuchungen). Monatsschr. f. Psych., Bd. 32, H. 4, S. 283.

Ortleb, Wahrhold, Über Thomsensche Krankheit und ihre Beziehungen zur Dystrophia musculorum progressiva. Inaug.-Dissert., Jena.

Rouget, Maladie de Thomsen. Gazette des hôpitaux, p. 938 (Sitzungsbericht).

Stertz, Myotonie mit Muskelatrophien und psychischen Störungen. (Myotonia atrophica). Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr., S. 2435.

Bourgonignon, G., Huet, E., et Langier, H., Nouvelles réactions électriques des muscles dans la myopathie. Compt. rend. Soc. de Biologie. T. LXXII, Nr. 7, p. 246.

Maillard, Des troubles d'apparence myotonique dans la maladie de Parkinson. L'Encéphale 1912, Nr. 12, p. 433.

1913.

Brannoell, Edwin, and Addis, W. R., Myotonia atrophica. Edinburgh Med. Journ. N. S. Vol. XI, Nr. 1.

Bychowski, Z., Zwei Schwestern mit Thomsenscher Krankheit. Neurol. psych. Sekt. d. Warschauer med. Ges. 21. Juni.

Cluzet, J. et Froment, J., Étude du syndrome électrique myotonique. Spasme myotonique par excitation des nerfs. Ann. d'électrobiol. Jg. 16, 145.

Engelhardt, Thomsensche Krankheit. Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr., S. 1021.

Flatau, E. und Sterling, W., Über symptomatische Myoklonie bei organischen Affektionen des zentralen Nervensystems bei Kindern. (Nebst Bemerkungen über das Phänomen des Blinzeln-Nystagmus). Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Psych., Bd. 15, H. 1—2, S. 143.

Gildemeister, Elektrophysiologische Untersuchung über Myotonia congenita (Thomsensche Krankheit). Neurol. Zentralbl., S. 1060 (Sitzungsbericht).

Gregor, A. und Schilder, P., Zur Theorie der Myotonie. (Vorläufige Mitteilung). Neurol. Zentralbl., Nr. 2, S. 85.

Dieselben, Zur Theorie der Myotonie. Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Psych., Bd. 17, H. 2—3, S. 206.

Grund, Über atrophische Myotonie. Münch. med. Wochenschr., Nr. 16 bis 17, S. 863, 923.

Hirsch-Tabor, Atypische Myotonie. Münch. med. Wochenschr., S. 670 (Sitzungsbericht).

Hofmann, F. B., Ergographische Versuche an einem Falle von Myotonia congenita. (Thomsen). Med. Klinik, Nr. 25, S. 990.

Huet et Loug-Landry, Mme. Un cas de Myotonie atrophique. Revue neurol., Nr. 6, p. 433 (Sitzungsbericht).

Roshechnikoff, A. M., Zur Frage des Verhaltens der Haut- und Sehnen-

reflexe bei Thomsenscher Krankheit. (Myotonia congenita). Neurol. Bots (russ.), 20, 607.

Kramer, Atrophische Myotonie. Berl. klin. Wochenschr., S. 650 (Sitzungsbericht).

Schmidt, Otto, Beitrag zur Kenntnis der Thomsenschen Krankheit. Inaug.-Dissert., Giessen.

Skutetzky, Alexander, Zur Klinik der Myotonia congenita, der sogenannten Thomsenschen Krankheit. Med. Klinik, Nr. 25, S. 986.

Stewart, Purves, Progressiver Myotonus bei einer myoklonischen Kranken. Neurol. Zentralbl., Nr. 5, S. 288.

Strümpell, v., Zwei Brüder mit Myotonie und ausgedehnten Muskelatrophien. Münch. med. Wochenschr., S. 727 (Sitzungsbericht).

Derselbe, Thomsensche Krankheit. Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr., S. 1387.

Willich, Fall von Myotonia acquisita mit Muskelatrophie. Münch. med. Wochenschr., S. 2025 (Sitzungsbericht).

Tetzner, Rudolf, Myotonia atrophica nach Trauma. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 46, H. 6, S. 436.

1914.

Fürnrohr, Über Myotonia congenita. Münch. med. Wochenschr., S. 2884 (Sitzungsbericht).

Koppe, H. H., Thomsens Disease — Myotonia congenita. Ibidem. Nr. 16.

Koschewnikoff, A. M., Über Haut- und Sehnenreflexe bei der Thomsenschen Krankheit. Neur. Wjestnik, XX, H. 3.

Lehndorff, Fall von Myotonia congenita. Wiener klin. Wochenschr., S. 451 (Sitzungsbericht).

Löhlein, W., Frühkatarrh bei atrophischer Myotonie. Klin. Monatschr. f. Augenheilk., März/April, S. 453.

Mendel, K., Myotonia atrophica. Neurol. Zentralbl., S. 859 (Sitzungsbericht).

Saenger, Fall von Myotonia congenita. Neurol. Zentralbl., S. 592 (Sitzungsbericht).

Schuster, Über Thomsensche Krankheit. Münch. med. Wochenschr., S. 1256 (Sitzungsbericht).

Skoog, A. L., Myotonia congenita. Bericht zweier Fälle in einer Familie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol., Bd. 27, S. 357.

Aimé, Henri, Considérations histo-pathogéniques sur la myotonie atrophique. L'Encéphale, Nr. 6, p. 503.

Beco, Lucien, Un cas de myotonie acquise. Ann. de la Soc. méd.-chir. de Liège. Janv. p. 2.

Boot, G. W., A Case of Congenital Myotonia. The Journ. of the Amer. Med. Assoc. 1913, Vol. LXI, Nr. 25, p. 2237.

Bramwell, F., and Addis, W. R., Myotonia atrophica. The Edinburgh Med. Journ. 1913, N. S., Vol. XI, Nr. 1.

Bullowa, J. G., Myotonia atrophica. Medical Record. Vol. 86, p. 131 (Sitzungsbericht).

Casamajor, Louis, Case of Myotonia atrophica. The Journ. of Nerv. and Mental Disease. Vol. 41, p. 594 (Sitzungsbericht).

Conos, B., Cas de maladie de Thomsen. Grèce médicale Nr. 15–17.  
Curschmann, Hans, Beobachtungen und Untersuchungen bei atrophischer Myotonie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 53, H. 1–3, S. 114.

Oloff, Myot. Konvergenzreaktion der Pupille. Monatsschr. f. Augenheilk., S. 493.

1915.

Aronade, Myotonia congenita. V.-B. d. Dtsch. med. Wochenschr. 1915, 42, 467.

Erben, Siegmund, Fälle von Myotonie. Wiener klin. Wochenschr., S. 278 (Sitzungsbericht).

Johnson, W. and Marshall, G., Congenital Myotonia. Thomsens Disease. Quart. J. of M. Jan.

Jones, W. A., Myotonia congenita. The J. of the Am. M. Ass. 65, (7), 615. (Beschreibung eines Falles bei einer 41jährigen Frau.)

Lehndorff, Arno, Demonstration eines Falles von Myotonia congenita. Fortschr. d. Med., Nr. 40/41, S. 999 (nichts Wesentliches).

Lewandowsky, Familiäre Kältelähmung. Neurol. Zentralbl. 1916, 35, 58 (Sitzungsbericht).

Michaud, Cas de maladie de Thomsen. Korr.-Bl. f. Schweizer Ärzte, S. 919 (Sitzungsbericht).

Stiefler, Georg, Über einen seltenen Fall von Myotonia congenita mit myatrophischen und myasthenischen Erscheinungen. Jb. f. Psych., 35 (23), 173.

Stocker, Akquirierte Myotonia atrophica. V.-B. d. Dtsch. m. Wochenschr., S. 1143.

1916.

Scharpff, Myotonia congenita mit Ophthalmoplegia externa. Monatsschr. f. Psych., Bd. 39, S. 307.

Loeb, Myotonia congenita. Psych.-neurol. Wochenschr., Bd. 18, S. 79.

Huet et Français, Myotonie acquise. Rev. neur. 33, S. 911. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. Ref. Bd. 13, S. 573.

Aus der Nervenabteilung des k. u. k. Reservespitals Nr. 1 Lemberg  
(Spitalkommandant Oberstabsarzt Dr. Julius Reich).

## Beitrag zur Kenntnis der Acroasphyxia chronica hypertrophica.

Von

Oberarzt Dr. **Jakob Rothfeld**,

Assistent an der Nervenlinik der Universität Lemberg, derz. Leiter der  
Nervenabteilung.

(Mit 3 Abbildungen.)

Unter dem Namen Acroasphyxia chronica hypertrophica hat Cassirer<sup>1)</sup> eine Reihe von Beobachtungen zusammengestellt, in welchen eine zunehmende, sich allmählich entwickelnde Asphyxie der Extremitätenenden, mit dauernder Volumzunahme, das Hauptsymptom darstellt. Die Vergrößerung der Acra betrifft nur die Weichteile, besonders das Unterhautgewebe, der Knochen bleibt dabei unverändert. Die Haut ist stark zyanotisch, die Verfärbung ist an den Händen intensiver als auf den Füßen, am Handrücken mehr ausgeprägt, als an der Vola manus und verliert sich allmählich an dem Vorderarm bzw. am Unterschenkel. Die betroffenen Teile sind kühler als normal. Die Haut ist weich, sukkulent, frei verschieblich, zeigt keine Veränderungen, insbesondere sind keine trophischen Störungen vorhanden. Die Nägel sind normal. Schmerzen können vorkommen, sind jedoch nicht intensiv. Sensibilitätsstörungen wurden bisher nur in einigen Fällen beobachtet. Derartige Fälle sind von Barker-Sladen<sup>2)</sup>, Gasne et Souques<sup>3)</sup>, Kartje<sup>4)</sup>, Pehu<sup>5)</sup> u. a. beschrieben worden.

Cassirer betont die nahe Verwandtschaft dieses Symptomkomplexes mit der Raynaudschen Krankheit, von welcher er sich jedoch durch das Fehlen von Paroxysmen, Schmerzen, trophischen Störungen, durch die allmähliche Entwicklung der Asphyxie und durch die

---

1) Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912.

2) Journ. of nerv. and ment. disease 1907 (zit. nach Cassirer).

3) Nouv. Icon. 1892 (zit. nach Cassirer).

4) Arch. f. Kinderhkd. B. 53.

5) Nouv. Icon. 1903.

Volumzunahme unterscheidet. Differentialdiagnostisch kann auf Grund bisheriger Beobachtungen die Hysterie, die Syringomyelie, die Akromegalie und die Osteopathie hypertropiante pneumique in Betracht kommen. Was die Hysterie betrifft, so ist die Entscheidung nicht immer leicht; die Asphyxie kann nämlich neben der Hysterie bestehen, so dass die Feststellung hysterischer Symptome bei demselben Kranken noch nicht berechtigt, die Akroasphyxie als eine hysterische zu betrachten. Darauf hat Cassirer sowohl auf Grund eigener, wie auch der aus der Literatur zusammengestellten Fälle hingewiesen.

Das Fehlen von Muskelatrophien, die normale elektrische Erregbarkeit, das Fehlen dissoziierter Empfindungsstörungen werden eine Syringomyelie ausschliessen lassen. Mangel an Knochenveränderungen, besonders der Sella turcica, keine Vergrösserung des Unterkiefers, normales Gesichtsfeld usw. wird gegen die Akromegalie, Fehlen trommelschlägelartiger Deformation der Finger, Fehlen von Knochenveränderungen und Nageldeformitäten werden gegen die Mariésche Erkrankung sprechen.

In den bisher beobachteten Fällen handelte es sich um symmetrische Erkrankung an beiderseitigen Extremitäten, vorwiegend der Hände. Im nachstehenden will ich über hierher gehörende Fälle berichten, in welchen nur eine Hand betroffen war, die zweite ganz gesund war oder geringe Störungen aufwies.

Fall 1. Februar 1917. Sch., 33 Jahre alt. Im Zivil Kutscher. Dient beim Militär seit März 1915. Durch 8 Monate, bis zu seiner Erkrankung, an der Front. — Ende Winter 1915/1916 hat der Kranke an der Front in starker Kälte, im Schnee gearbeitet; die Deckung, in welcher er geschlafen hat, war kalt und feucht, das Schlaflager häufig nass. Zu der Zeit bemerkte zum erstenmal der Kranke, dass seine Hände und Füsse blau werden; nach einigen Wochen begannen die Hände ganz allmählich anzuschwellen, zuerst die linke, dann nach ca. 2 Wochen die rechte. Die linke Hand war mehr betroffen. Die Füsse waren nicht geschwollen. Abgefroren waren die Extremitätenenden nicht. Der Kranke ist von der Front abgeschoben worden und in Spitälern des Etappenraumes, dann des Hinterlandes mit Bädern, Elektrizität und Massage behandelt. Der Zustand besserte sich nur insofern, dass die geringe Anschwellung der rechten Hand zurückging; die linke Hand vergrösserte sich jedoch immer mehr. Die Zyanose nahm zu; besonders verschlimmerte sich der Zustand in der Kälte, die Hand war dann mehr angeschwollen, die Haut war dunkelblau. In der Wärme wieder Besserung, aber nie ist die Schwellung vollkommen zurückgegangen. Eine 2monatliche Behandlung in Pöstyen von Ende November 1916 bis Ende Januar 1917 (Moorbäder und Massage) blieb ebenfalls erfolglos. Der Kranke gibt an, dass auch in der letzten Zeit die linke Hand an Grösse zunimmt und dass die Schwellung sich allmählich auf den linken Vorderarm erstreckt; eine plötzliche Verschlimmerung hat er nie bemerkt, der jetzige Zustand hat sich ganz

allmählich entwickelt. Die rechte Hand und die Füsse haben die ursprüngliche zyanotische Verfärbung behalten ohne anzuschwellen. Der Kranke betont immer wieder den ungünstigen Einfluss der Kälte, in welcher die linke Hand mehr anschwillt, was mit dumpfen Schmerzen in der Hand verbunden ist. In der Wärme geht die Anschwellung wieder etwas zurück, er empfindet dann ein starkes Jucken der Haut. Die rechte Hand und die Füsse schwellen nie an, sie werden nur stark zyanotisch; in der Wärme, besonders bei Nacht, klagt Pat. über ein Jucken an den Füssen. Ausser den soeben erwähnten dumpfen Schmerzen während der Kälte treten öfters Schmerzen in den Gelenken auf, besonders im rechten Schultergelenk und in den Knien. In der letzten Zeit kann der Kranke die linke Hand nicht so gut bewegen wie die rechte, angeblich wegen Schmerzen im linken Handgelenke. Nie Synkope.

Im Zivil war er immer gesund. Hat nie, auch zur Zeit der grössten Fröste — der Kranke wohnt in Ostgalizien —, an Frost der Hände gelitten. Während des Militärdienstes an der Front traten zeitweise während der Kälte Blasenstörungen auf; er musste häufig urinieren und die Blase sofort entleeren als er den Harndrang verspürte. Bettnässen in der Nacht ist einige Mal vorgekommen. Diese Störungen sind in der Wärme zurückgegangen.

Status praesens. Die linke Hand ist grösser als die rechte; der Handrücken links und die Finger dick, der vierte und fünfte weniger als die anderen. Die Vergrösserung der Finger betrifft mehr die Grund- als Endphalanx; am Zeige- und Mittelfinger ist die Verdickung der Mittelphalanx stärker als die der übrigen Finger. Die *Vola manus* ebenfalls gepolstert, jedoch weniger als der Handrücken. Die Volumzunahme betrifft nicht nur die Hand, sondern auch den distalen dritten Teil des Vorderarmes. Die Haut über der linken Hand und unterem Teil des Vorderarmes stark zyanotisch, dunkelblau, im Laufe der Untersuchung in der Wärme rotblau. Über dem Daumen und über den Fingergelenken ist die blaue Verfärbung intensiver. Ungefähr in der Mitte des Vorderarmes verliert sich die intensive dunkelblaue Farbe, die Haut ist leicht zyanotisch, marmoriert; an der ulnaren Seite der Vorderarme erstreckt sich die zyanotische Marmorierung bis zum Ellenbogen, welcher wieder etwas intensiver blau ist, jedoch nicht so stark wie die Hand. Die *Vola manus* ist bedeutend weniger verändert, die Finger sind an der Beugeseite intensiver blau als die Handfläche, jedoch geringer als am Handrücken. An der Beugeseite des Handgelenkes ist die Zyanose wieder stark, verliert sich allmählich nach oben, so dass die Haut an der Ellenbogenbeuge bereits normal erscheint. Die Haut über der linken Hand ist glatt, etwas glänzend, ein Druck auf die Haut hinterlässt einen weissen Fleck und eine ganz geringe Delle, welche sofort verschwinden. Die Nägel sind normal. Die *Vola manus* ist feucht.

Die rechte Hand ist ebenfalls stark zyanotisch, jedoch weniger als die linke und hat eine Beimengung rötlicher Verfärbung. Diese Verfärbung der Haut erstreckt sich auf den Vorderarm ungefähr bis zur selben Höhe wie links. Sonst ist die Hand normal, nicht angeschwollen, die Zeichnung der Sehnen und Gefässe tritt deutlich hervor. Der Druck auf die rechte Hand hinterlässt einen weissen Fleck, welcher sofort verschwindet, keine Delle. Die Verfärbung der Hände wechselt je nach der Aussentemperatur,

in der Kälte wird die Haut fast schwarzblau. Ebenso wechselt die Temperatur der Hände, gewöhnlich ist die linke kühler als die rechte, manchmal jedoch ist eher die linke Hand wärmer, jedoch sind die Fingerspitzen der linken Hand immer kalt.

Sensibilitätsstörungen: An der linken oberen Extremität besteht in den zyanotischen Hauptpartien eine ganz geringe Hypalgesie; in denselben Bezirken eine distalwärts zunehmende Hypästhesie. Wärmegefühl im unteren Drittel des Vorderarmes bis zum Handgelenke stark herabgesetzt, an der Hand selbst fast aufgehoben; Kältegefühl aufgehoben, die Störung reicht jedoch höher hinauf als die Wärmeanästhesie, so dass erst in der Mitte des Vorderarmes etwas Kälte gespürt wird. Die oberen Grenzen dieser Sensibilitätsstörung ziemlich scharf. An der rechten oberen Extremität ist die Schmerzempfindung in den zyanotischen Partien normal, Nadelstiche werden etwas weniger gespürt als an der gesunden Haut; Berührung normal. Kalt wird nicht gespürt, Wärmeempfinden herabgesetzt. Tiefe Sensibilität beiderseits normal.

Die Bewegung der linken Hand und der Finger in geringem Grade eingeschränkt. Die Bewegungen der Finger erfolgen etwas langsam. Bei Kraftanstrengung ziehende Schmerzen im Vorderarm. Keine Atrophien. Elektrische Erregbarkeit der Muskulatur und Nerven beiderseits normal. Bewegungen der rechten Hand normal.

Die Füße sind beiderseits am Fussrücken und um das Sprunggelenk stark zyanotisch, jedoch nicht diffus; es sind dazwischen hellere Partien normaler und rötlich verfärbter Haut zu sehen. Die Zehen sind fast normal, die Fusssohlen blass. Ein Druck auf die Haut lässt einen weissen Fleck zurück, welcher sofort verschwindet; eine Delle entsteht nicht. Die zyanotisch rötliche Verfärbung verliert sich allmählich, ca. 4 Querfinger oberhalb der Malleoli. In der Mitte der Unterschenkel ausgebreitete bräunliche Pigmentation nach Geschwüren. Beide Knien sind zyanotisch mit kleinen rötlichen Flecken. An den Oberschenkeln geringe Marmorierung der Haut. In den zyanotischen Hautpartien Herabsetzung der Kälte- und Wärmeempfindung bei erhaltener Berührung und Schmerzempfindung.

Die Sehnenreflexe sind sowohl an den oberen wie auch unteren Extremitäten lebhaft, beiderseits gleich. Keine Druckempfindlichkeit der peripheren Nervenstämmen. Hautreflexe normal. Hirnnerven frei. Corneal- und Rachenreflexe lebhaft. Keine Einschränkung des Gesichtsfeldes. Geringe angeborene Ptosis beiderseits. Absteigende Ohren. Dermographie gesteigert, gesteigertes Schwitzen, in der linken Axilla mehr als in der rechten. Mechanische Muskeleirregbarkeit nicht gesteigert. Mit Ausnahme der Extremitätenenden ist die Sensibilität am ganzen Körper normal. Interner Befund normal. In beiden Knie- und Schultergelenken, ebenso im linken Handgelenke deutliche Krepitation bei passiven Bewegungen.

Wassermannsche Reaktion im Blute negativ. Die Röntgenaufnahme der Hände zeigt normale Struktur und keine Vergrößerung der Knochen, jedoch eine Vergrößerung des Schattens der Weichteile an der linken Hand.

Es handelt sich in diesem Falle um eine, im Anschluss an eine starke Kälteeinwirkung sich entwickelte Zyanose der Extremitätenenden, welcher sich bald eine Schwellung, lediglich der Hände, an-

schloss. Im weiteren Verlaufe ging die Schwellung der rechten Hand zurück, es blieb hier, ähnlich wie auf den Füßen, dauernd eine Zyanose bestehen. Nur an der linken Hand entwickelte sich der Prozess weiter, die Volumzunahme der Hand hat trotz verschiedener Behandlung Fortschritte gemacht und griff später auch auf den Vorderarm über. Während also an der rechten Hand und an beiden Füßen der Krankheitsprozess sich auf eine Acroasphyxie beschränkte und auf dieser Stufe stationär blieb, sehen wir an der linken Hand eine Volumzunahme der Weichteile sich entwickeln; der Knochen ist, wie das Röntgenbild zeigt, an der Vergrößerung der Hand nicht beteiligt. An der rechten Hand und an den Füßen weisen neben der Zyanose die Sensibilitätsstörungen auf das Erkranktsein dieser Teile hin. Es bestanden nie starke Schmerzen; der Kranke klagt über Schmerzen in einzelnen Gelenken. Der objektive Befund (Krepitation im linken Hand-, beiden Knie- und Schultergelenken) weist auf eine chronische Erkrankung der Gelenke hin. Nie bestand Synkope.

Der Krankheitsverlauf und das klinische Bild entspricht vollkommen den von Cassirer beobachteten Fällen. Differentialdiagnostisch könnte die Syringomyelie und die Hysterie in Betracht kommen. Gegen die Syringomyelie spricht das Fehlen von Muskelatrophien, die normale elektrische Erregbarkeit, das plötzliche Auftreten der Zyanose an allen vier Extremitäten im Anschluss an die Kälteeinwirkung und endlich die Art der Sensibilitätsstörungen. Zwar ist hier eine dissoziierte Sensibilitätsstörung angedeutet, jedoch ist diese Art der Ausbreitung, die scharfe Grenze an den Vorderarmen, die symmetrische Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen an den Füßen eine recht seltene Erscheinung bei der Syringomyelie. Bei chronischer Akroasphyxie sind derartige Sensibilitätsstörungen besonders von Cassirer beobachtet worden. Barker und Sladen, Kartje fanden sie ebenfalls in ihren Fällen. Gegen die Hysterie spricht in unserem Falle das Fehlen hysterischer Symptome.

Hervorzuheben ist die Differenz in der Intensität der Krankheitserscheinungen an einzelnen Extremitätenenden. Am meisten betroffen ist die linke Hand, weniger die rechte und am wenigsten die Füße, wo nicht nur die Zyanose aber auch die Sensibilitätsstörungen die geringsten sind. Diese Differenz kann in anderen Fällen noch bedeutender sein, wie das der nächste Fall zeigt.

Fall 2. Februar 1917. K. 25 Jahre alt. Getreidehändler. In der Kindheit Rhachitis, Diphtherie, Scharlach mit Ohrenentzündung, Masern. Mit 11 oder 12 Jahren Kehlkopfkatarrh. Bis zum 15. Lebensjahre Bettnässer, später nur sehr selten Blasenstörungen. Bis vor 3 1/2 Jahren gesund, nur zeitweise Schmerzen im Unterleibe infolge einer Aulage zu einem Leisten-



bruch. Im April 1913, plötzlich mit Fieber, Halzschmerzen und Schmerzen in allen Gelenken erkrankt. Besonders schmerzhaft waren die kleinen Gelenke der Hände, die Knie- und Sprunggelenke, welche auch angeschwollen waren. Nach 6 Wochen Besserung unter Aspirin, Umschlägen und Schwitzkur; der Kranke hat nach der Genesung durch drei Monate gearbeitet; bei schlechtem Wetter klagte er über Schmerzen in den Gliedern. Infolge einer Erkältung Rezidive, war 4 Wochen krank. Seit der Zeit bestehen zeitweise rheumatische Schmerzen in den Extremitäten. Im Winter 1913/14, also nach der Gelenkentzündung, bemerkte der Kranke, dass seine Hände in der Kälte leicht anschwellen und blau werden; in der Wärme ging der Zustand zurück. Dieselben Erscheinungen traten im Winter 1914/15 auf, nur war die linke Hand mehr angeschwollen als die rechte; die Schwellung nahm ab, wenn er einige Tage im Zimmer blieb; an der linken Hand ging die Schwellung nie vollkommen zurück, so dass sie auch im Sommer bemerkbar war. Ebenso nahm die blaue Verfärbung der Hand in Wärme und im Sommer an Intensität ab. Im Herbst und besonders im Winter 1915 Verschlimmerung an der linken Hand, welche allmählich grösser wurde. Nie Schmerzen in den Händen. Die Beweglichkeit der Hände war erhalten, der Kranke hat sich jedoch der linken Hand wegen der Schwellung wenig bedient; sie war meistens verbunden. Im Herbst und im Winter 1916 hat sich der Zustand bedeutend verschlimmert; die Hand wurde noch grösser, die Zyanose stärker und der Kranke konnte immer weniger die Finger der linken Hand bewegen. Mit der Zunahme der Schwellung haben sich vor ca. 2 Monaten die Finger allmählich zusammengezogen und der Kranke konnte die Hand nur mit Mühe öffnen. Bei Bewegungen im Ellenbogengelenke spürte er ein Ziehen im Vorderarm, jedoch keine Schmerzen. Er hat die Hand in einem Tuch aufgehängt getragen. Der Kranke wurde während des Krieges zweimal wegen Hämorrhoidalknoten und Prolapsus ani superarbitriert; jetzt ist er von der Assenkommission zur Feststellung des Leidens an der Hand ins Spital geschickt worden.

Status praesens (Februar 1917): Die linke Hand (Fig. 1) ist am Handrücken polsterartig vergrössert, die Finger dick in allen Gelenken gebeugt, nur der Daumen liegt gestreckt dem Zeigefinger an. Die Haut ist zyanotisch, nur stellenweise hellere Hautpartien; der unterste Teil des Vorderarmes, ca. 4—5 cm oberhalb des Handgelenkes, marmoriert. Die Zyanose nimmt nach oben allmählich ab, so dass im oberen Drittel des Oberarmes die Haut fast normal ist. Die Haut über der linken Hand ist weich, glatt, matt, ohne irgendwelche trophische Veränderungen; auf Druck entsteht eine Delle und ein weisser Fleck, welche sofort verschwinden. Die Haut über den Gelenken der Hand ist schwarzblau. Die Nägel sind nicht verändert. Pat. kann die Hand spontan nicht öffnen. Passiv gelingt es zwar die Finger zu strecken, sie kehren aber bald wieder in die ursprüngliche Lage zurück. Die Haut an der Vola manus und der Finger ist blass, feucht, wärmer als die des Handrückens, die Handfläche ist polsterartig verdickt. Der distale dritte Teil des Vorderarmes ist deutlich verdickt, besonders auf der ulnaren Seite. Beim Herabhängen der linken Hand und in der Kälte steigert sich die Cyanose, die Haut wird schwarzblau, ebenso im kalten Wasser. Im warmen Wasser treten rote Flecke auf. Bewegungen im Handgelenke fast 0; bei passiven Bewegungen starker

Widerstand. Im Ellenbogengelenke langsame jedoch ausgiebige aktive Bewegungen möglich; der Kranke klagt dabei über Schmerzen im Vorderarm. Bei jeder Beugebewegung der Vorderarme Luxation des N. ulnaris, ohne dass der Kranke Parästhesien im Gebiete dieser Nerven empfindet.

Etwas unter der Ellenbogenbeuge eine nach unten zunehmende Hypalgesie; am unteren Drittel des Vorderarmes und an der Hand, mit Ausnahme der Beugefläche der Finger Analgesie. In denselben Grenzen und Intensität Aufhebung der Kälteempfindung; für Wärme ist die Empfindung stark herabgesetzt. Die obere Grenze dieser Sensibilitätsstörungen ist scharf; in den Partien der totalen Analgesie besteht eine mässige Hypästhesie, deutlicher am Handrücken als an der Vola manus; an der hypalgetischen Haut ist die Berührungsempfindung bereits normal.

Die rechte Hand ist — was Grösse betrifft — normal, die Haut ist



Fig. 1.

leicht zyanotisch, marmoriert, Nägel livid, jedoch ohne trophische Veränderungen. Auf Druck auf die Haut entsteht ein weisser Fleck, welcher sofort verschwindet. Die Zyanose erstreckt sich auf den Vorderarm und geht ungefähr in der Mitte des Vorderarmes in normale Farbe über. Nadelstiche werden überall gut gespürt, wenn auch etwas schwächer als an den übrigen Hautflächen. Kälteempfindung bis zur Mitte des rechten Vorderarmes aufgehoben, obere Grenze scharf, handschuhartig. Wärmeempfindung herabgesetzt, Berührung erhalten. Die Motilität der rechten Hand vollkommen intakt. Keine Muskelatrophien an beiden oberen Extremitäten. Elektrische Erregbarkeit normal. Reflexe an den oberen Extremitäten beiderseits lebhaft.

Dermographie und mechanische Muskeleerregbarkeit nicht gesteigert. Gesteigertes Schwitzen bei normaler Zimmertemperatur. Hautreflexe normal. Die Motilität der unteren Extremitäten frei, die Reflexe lebhaft, beiderseits gleich. An den Füßen keine abnorme Verfärbung. Sensibilität am ganzen Körper normal. Hirnnerven frei, Pupillen reagieren gut. Re-

flexe am Kopfe normal, Gesichtsfeld normal. Herz und Lunge normal. Krepitation bei passiven Bewegungen in beiden Knien und Schultergelenken. Röntgenbefund der linken Hand, ebenso des Ellenbogengelenkes ergibt normale Verhältnisse. Wassermannsche Reaktion im Blute negativ.

Es entwickelte sich hier im Anschluss an einen akuten Gelenksrheumatismus eine Zyanose und dann allmählich eine Schwellung beider Hände, welche an der rechten Hand bald zurückging, an der linken hingegen immer mehr sukzessive zunahm. Während im Anfang der Erkrankung gewisse Schwankungen in der Intensität der Verfärbung und in der Grösse der linken Hand vom Kranken beobachtet wurden, schritt dann die Volumenzunahme konstant fort. Mit der Verschlimmerung im Winter 1916/17 stellte sich eine Bewegungseinschränkung ein, die zum jetzigen Zustand führte. Was den Charakter dieser Störung betrifft, so erinnert sie an die von Cassirer in einem Fall (Fall G.) notierte Fingerstellung, welche sich ausgleichen liess, bald aber wieder zurückkehrte; eine ähnliche Stellungsanomalie der Hände und Finger ist im Falle W. von Cassirer verzeichnet. In unserem Falle könnte es sich um eine hysterische Kontraktur handeln; gegen diese Annahme spricht jedoch das Fehlen anderer hysterischer Symptome; der Umstand, dass die Bewegungsstörungen erst nach ca. 2jähriger Dauer des Leidens erst mit der stärkeren Vergrösserung der Hand aufgetreten sind, macht diese Annahme unwahrscheinlich.

Im Gegensatz zum ersten Fall sind hier die unteren Extremitäten vollkommen frei; die rechte Hand zeigt, ähnlich wie im ersten Falle, bedeutend weniger Krankheitserscheinungen als die linke. In beiden Fällen ist es die Zyanose und die Sensibilitätsstörungen, welche auf eine Beteiligung der pseudogesunden Hand hinweisen.

Es gibt jedoch Fälle, in welchen nur eine Hand die Symptome einer Acroasphyxia chronica hypertrophica aufweist, die zweite Hand dagegen vollkommen intakt ist.

Fall 3. Februar 1917. S., 24 Jahre alt. In der Kindheit Scharlach, vor 8 Jahren Bauchtyphus durchgemacht. Die jetzige Krankheit begann vor 4 Jahren im Winter mit „einem unangenehmen Gefühl“ in der linken Hand und linkem Vorderarm, es war ein Taubseingefühl, dann wieder „als ob etwas herumkrieche“. Keine Schmerzen. Gleichzeitig trat eine Veränderung der Hautfarbe an beiden Händen auf; sie waren dunkelblau verfärbt, die linke Hand bedeutend mehr als die rechte. Eine Schwellung war nicht vorhanden, die linke war etwas aufgedunsen. Nach einigen Wochen traten Schmerzen im linken Vorderarm und in der linken Hand auf und nun bemerkte der Kranke, dass die linke Hand allmählich anschwillt und immer mehr blau wird. — Die Schmerzen waren ziemlich stark, besonders bei Bewegungen, jedoch nicht anfallsweise. Der Zustand verschlimmerte sich später, langsam und allmählich. Im Frühjahr geringe Besserung; bei

17\*

schönem und warmem Wetter liessen die Schmerzen nach, die Schwellung nahm ebenfalls etwas ab, ist aber nie — auch nicht im Sommer — gänzlich zurückgegangen. Nächsten Winter weitere Verschlimmerung, und zwar Zunahme der Schmerzen und der Schwellung. Der Kranke betont mehrmals, dass die Schmerzen parallel mit der Anschwellung sich entwickelten und dass im Anfang der Krankheit, mit vorübergehender Abnahme der Schwellung auch die Schmerzen geringer waren. Seit zwei Jahren ist der Zustand stationär; nur scheinen die Schmerzen geringer zu sein. Die rechte Hand hat die im Beginn der Krankheit aufgetretene Zyanose behalten, sonst hat der Kranke keine Veränderungen bemerkt. Das Leiden glaubt der Kranke von Kälte bekommen zu haben; er ist in Zivil Kohlenhändler und musste im Winter tagsüber im Freien verbleiben. Bis jetzt einmal im Sommer 1914 in Iwonicz (jodhaltiges Mineralwasser und Bäder)

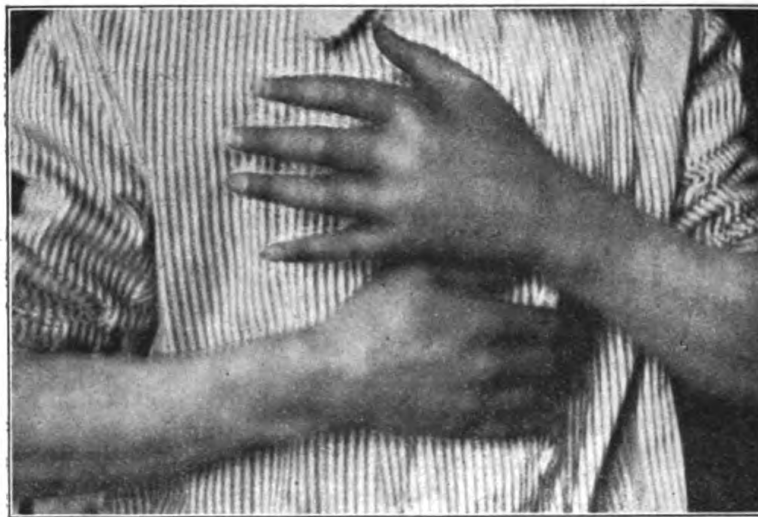


Fig. 2.

behandelt, jedoch ohne Erfolg. Pat. stammt aus einer nervösen Familie, der Vater scheint nach der Schilderung an einen Ructus hystericus zu leiden. — Der Kranke ist von der Assentkommission ins Spital geschickt worden.

✿ Status praesens: Die linke Hand (Fig. 2) ist bedeutend grösser als die rechte. Die Handfläche und besonders der Handrücken polsterartig aufgetrieben, die Finger dick, mehr an den Grund- als an den Endphalangen, der Zeige- und Mittelfinger etwas mehr verdickt als die anderen. Die Vergrösserung betrifft nur die Weichteile, die Knochen erscheinen im Röntgenbilde unverändert. Die Haut ist glatt, am Handrücken rötlichblau, über den Gelenken schwarzblau, die Handfläche ist feucht und blässer als der Handrücken. Die Zyanose reicht in derselben Intensität bis ca. 5 cm oberhalb des Handgelenkes, verliert sich dann allmählich ungefähr in der Mitte des Oberarmes und ist an der Streckseite intensiver als auf der Beugeseite. Die linke Hand ist sehr kalt. Ein Druck mit dem Finger auf den Handrücken hinterlässt eine kleine Delle und einen weissen Fleck,

welche sofort verschwinden. Die Nägel sind unverändert. — Im kalten Wasser wird die Hand schwarzblau, im heissen treten kleine hellrote Flecke auf. Die Kälte des Wassers wird an der Hand gar nicht gespürt; wird kaltes Wasser im mässigen Strahl auf die Hand gegossen, so hat der Kranke keine Kälteempfindung; sie beginnt erst ca. 5—6 cm oberhalb des Handgelenkes und ist in der oberen Hälfte des Vorderarmes fast ganz normal. Die Grenze der Kälteanästhesie ist eine scharfe, schneidet handschuhartig ab. Heisses Wasser wird bei analogem Versuch erst am Vorderarm als lau, an der oberen Hälfte des Vorderarmes als heiss gespürt; an der Hand selbst fehlt die Wärmeempfindung. Dasselbe Resultat ergab die Kontrollprüfung mit Glasröhrchen mit kaltem und heissem Wasser. Von der Mitte des Vorderarmes Thermhypästhesie, die ca. 5—6 cm oberhalb des Handgelenkes in Thermanästhesie an der Hand übergeht. In denselben Grenzen distalwärts zunehmende Hypalgesie, welche oberhalb des Handgelenkes in eine Analgesie übergeht und eine ebenfalls distalwärts zunehmende Hyp- bzw. Anästhesie. — Die Berührungsempfindung ist sehr stark herabgesetzt, jedoch nicht ganz aufgehoben. Die obere Grenze der totalen Aufhebung der Sensibilität ist für alle Qualitäten eine scharfe, handschuhartige. Die Beweglichkeit der linken Hand und der Finger ist zwar erhalten, jedoch erfolgen die Bewegungen sehr langsam und sind nicht ausgiebig. Der Kranke behauptet, die Anschwellung hindere die Bewegungen. Im Ellenbogen und Schultergelenke keine Einschränkung, aber auch hier erfolgen die Bewegungen langsamer, angeblich wegen Schmerzen im Vorderarm. Diese Störung der Motilität hat sich allmählich entwickelt, der Kranke hat im Beginn der Krankheit, als die Schmerzen intensiv waren, die Hand weniger bewegt. Keine Muskelatrophien. Keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit.

Die rechte Hand ist bis ca. 5—6 cm oberhalb des Handgelenkes leicht rötlichblau, jedoch nicht auffallend und zeigt sonst gar keine Veränderungen. Die Reflexe an den oberen Extremitäten normal.

Hirnnerven frei. Corneal-, Rachen-, Ohren- und Nasenreflexe normal. Gesichtsfeld normal. Dermographie leicht gesteigert. Starkes Schwitzen bei kühler Zimmertemperatur, in der linken Achselhöhle mehr als rechts. Untere Extremitäten frei, Sehnen- und Hautreflexe lebhaft, beiderseits gleich. Die Füsse sind leicht zyanotisch, jedoch nicht auffallend. Die Sensibilität ist, mit Ausnahme der oben geschilderten, am ganzen Körper normal. Keine Druckempfindlichkeit der peripheren Nervenstämmen. Der allgemeine Körperbau kräftig, innere Organe ohne pathologischen Befund. Im Urin kein Eiweiss und kein Zucker.

Es handelt sich in diesem Fall um eine allmählich zunehmende Asphyxie und Vergrösserung der linken Hand. Im Beginn des Leidens Parästhesien, dann mit zunehmender Schwellung und Zyanose traten Schmerzen in der Hand auf. Seit zwei Jahren ist das Leiden stationär. Ausser der Vergrösserung der Hand und der beträchtlichen Zyanose bestehen Sensibilitätsstörungen, welche handschuhartig am Oberarm abschneiden und eine Einschränkung der Beweglichkeit der linken Hand und der Finger, ohne Muskelatrophien, ohne Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Auch hier haben die Bewegungs-

störungen — ähnlich wie in den ersten zwei Fällen — keinen hysterischen Charakter, besonders, dass wir keine anderen Zeichen einer Hysterie feststellen können. Es bestehen ebenfalls keine Symptome einer Syringomyelie. Bemerkenswert ist, dass hier nur die linke Hand betroffen ist, dass an den übrigen Extremitätenenden keine ähnlichen pathologischen Erscheinungen wahrzunehmen sind. Bis auf diese Differenz ist der Fall vollkommen typisch.

Der nächste Fall ist mit Rücksicht auf die Ätiologie bemerkenswert.

Fall 4. Februar 1917. Sch. L., 21 Jahre alt, im Zivil Handelsangestellter. Am 30. September 1915 beim Ersatz-Kader zwei Stunden lang zur Strafe angebunden. Nach Lösung der Schnur verspürte der Kranke



Fig. 3.

einen Schmerz in beiden Achselhöhlen und hat das Gefühl in der rechten Hand verloren. Er konnte die Hand nicht bewegen; die Hand war angeblich blau und angeschwollen. Seit der Zeit besteht das jetzige Leiden. Ob der jetzt bestehende Zustand plötzlich nach dem Anbinden entstanden ist, oder sich nachher allmählich entwickelte, will sich Pat. nicht erinnern können. In der letzten Zeit soll der Zustand sich nicht mehr verändert haben, er ist stationär.

Status praesens: Die rechte Hand vergrößert (Fig. 3), Handrücken, Vola manus polsterartig verdickt, die Finger sind an den Grundphalangen mehr verdickt, als an den Endphalangen. Im Röntgenbilde keine Vergrößerung der Knochen. Die Hand ist kalt, stark zyanotisch, dunkelblau, an der Vola manus weniger deutlich als am Handrücken; die Haut ist auffallend trocken. Am Vorderarm reicht die Zyanose bis ungefähr zur Mitte des Vorderarmes, wo nur eine Marmorierung der Haut besteht, die Streckseite ist mehr zyanotisch als die Beugeseite. Ein auf die zyanotische Haut ausgeübter Druck lässt einen weissen Fleck und eine Delle



zurück, welche sofort verschwinden. Die rechte Hand hängt schlaff herab, alle Bewegungen der Hand und der Finger vollkommen aufgehoben. Im Ellenbogengelenk ist eine Streckung nur bei gewissen Stellungen des Armes möglich, die Streckung ist auch dann eigentlich keine aktive, der Vorderarm fällt der Schwere nach herab. Bewegungen im Schultergelenke frei. Elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln normal. Beim Gehen hängt die rechte obere Extremität schlaff und führt keine Pendelbewegungen aus. Von der Ellenbogenbeuge distalwärts zunehmende Hypalgesie, welche in der Mitte des Vorderarmes in eine vollkommene Analgesie übergeht; in demselben Bereiche Aufhebung der Berührungs- und Temperaturempfindung.

Die linke Hand vollkommen normal. Periost- und Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten beiderseits lebhaft, rechts etwas schwächer als links. Hirnnerven frei. Rachen-, Corneal-, Ohren-, Nasenreflexe beiderseits normal. Gesichtsfeld normal. Leichte Struma. Keine Sensibilitätsstörungen am ganzen Körper, mit Ausnahme der geschilderten an der rechten oberen Extremität. — Untere Extremitäten frei. Haut- und Sehnenreflexe normal. Wassermannsche Reaktion im Blute negativ.

In diesem Falle entstand im Anschluss an eine zwei Stunden lang dauernde Umschnürung eine chronische Akroasphyxie mit Hypertrophie der rechten Hand und eine schlaffe komplette Lähmung der Hand und des Vorderarmes. Die Schlaffheit, das Herabhängen der Hand der Schwere nach, das Fehlen jeder Bewegungsintention bei normaler elektrischen Erregbarkeit und Fehlen von Muskelatrophien spricht für einen hysterischen Charakter der Lähmung, welche durch das Trauma hervorgerufen wurde. Was den Zusammenhang der Akroasphyxie mit der Umschnürung betrifft, so lässt sich aus der Anamnese nichts Sicheres schliessen. Aus den Akten, die den Kranken betreffen, geht hervor, dass sich die Schwellung wahrscheinlich allmählich, jedoch bald nach dem Trauma entwickelt hat. So ist in einem ärztlichen Befunde vom 16. Okt. 1915 nur die motorische Lähmung des rechten Vorderarmes und der Hand verzeichnet; in einem anderen vom 23. Nov. 1915 heisst es, dass die rechte Hand kalt ist, Berührung mit einem Faden und Schmerzempfindung herabgesetzt, besonders an dem geschwellenen Handrücken. In einem weiteren Zeugnisse vom 8. Febr. 1916 wird die starke Zyanose, die Schwellung und die Sensibilitätsstörungen betont. Es muss also angenommen werden, dass bereits Mitte November 1915, also ca. 6 Wochen nach der Umschnürung deutliche Zeichen einer Acroasphyxia hypertrophica mit Sensibilitätsstörungen vorhanden war. Welche Umstände dafür massgebend waren, dass die durch die Umschnürung hervorgerufene Asphyxie dauernd bestehen blieb und zu einer Hypertrophie der Weichteile führten, das kann vorläufig nicht erklärt werden. Möglicherweise handelt es sich um eine traumatische Schädigung der Gefässe. Dass

eine chronische Akroasphyxie neben der Hysterie bestehen kann, ohne dass man die Asphyxie als eine hysterische bezeichnen müsste, darauf hat Cassirer und Gasne et Souques hingewiesen.

Wenn wir nun die obigen Krankengeschichten zusammenfassen, so ergibt sich, dass es sich in allen vier Fällen um neuropathische Individuen handelt und dass in den drei ersten Fällen der rheumatische Einfluss, die Kälte das ätiologische Moment für die Erkrankung der Extremitätenenden darstellt; in den ersten zwei Fällen bestehen noch jetzt Zeichen eines chronischen Gelenkrheumatismus. Die Krankheit entwickelte sich in diesen Fällen langsam, sukzessive, begann mit einer Zyanose, der sich später eine Vergrößerung der Hand anschloss. Im Fall 3 bestanden im Anfang des Leidens Parästhesien, später Schmerzen; beim Kranken Schr. (Fall 1) waren die Schmerzen gering, am wenigsten klagte K. (Fall 2) über Schmerzen. Die Schmerzen hatten in allen Fällen einen ziehenden Charakter; nie Anfälle von Schmerzen. Keine Synkope.

Bemerkenswert ist die Assymetrie in der Intensität der Erscheinungen. Die Verschiedenheit der Intensität der Krankheitserscheinungen, das stärkere Befallensein der Hände als der Füße ist bereits von Cassirer hervorgehoben worden. Es können aber ausserdem Differenzen in der Intensität zwischen der rechten und linken Seite bestehen. Im Falle G. Cassirers war die Volumzunahme und die Verfärbung der linken Hand etwas stärker ausgesprochen als der rechten; im Falle F. war die Verfärbung am rechten Fuss und linker Hand etwas stärker. Im Falle Pehus war ebenfalls die linke Hand grösser, im erwähnten Fall Barker-Sladens war die Zyanose am rechten Fuss stärker als am linken. In diesen Fällen scheint die Differenz nur eine quantitative gewesen zu sein. In unseren Fällen dagegen ist die Differenz zwischen der rechten und linken Hand eine qualitative. Während die linke Hand in den ersten drei Fällen und die rechte im vierten Falle stark vergrössert ist, ist die zweite Hand, was die Grösse betrifft, normal. Im ersten Fall ist am meisten die linke, weniger die rechte Hand, die Füße im geringeren Grad als die rechte Hand betroffen. Die Differenz zwischen der rechten und linken Hand bezieht sich hauptsächlich auf die Volumenzunahme, weniger auf die Zyanose und die Sensibilitätsstörungen. Im zweiten Fall deuten nur die Sensibilitätsstörungen und eine geringe Zyanose auf eine Erkrankung der rechten Hand hin, sonst erscheint die Hand als normal. Die Füße sind frei. Im dritten Fall ist an der rechten gesunden Hand und an den Füßen nichts Pathologisches festzustellen. Im vierten Fall, welcher mit Rücksicht auf die Ätiologie nicht mit den ersteren ganz identisch ist, ist die linke Hand vollkommen gesund.



Das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei chronischer Akroasphyxie ist besonders von Cassirer hervorgehoben worden; am meisten war die Kälte- und Wärmeempfindung betroffen, weniger das Schmerz- und Berührungsgefühl. Ausserdem hebt Cassirer die Art der Ausbreitung hervor, das scharfe kreisförmige Abschneiden der Sensibilitätsstörungen. Diese Art der Sensibilitätsstörungen hat Cassirer bei einem Fall von chron. Akroasphyxie ohne Volumzunahme, in einem mit Hypertrophie der Weichteile und endlich in einem analogen Falle mit sklerodermatischen Veränderungen beobachtet. In dem von Cassirer zur chronischen Akroasphyxie gezählten Falle Nothnagels sind ebenfalls Sensibilitätsstörungen an den Händen verzeichnet. Im Falle Barker-Sladens bestanden sie an den Füßen, die zuerst und mehr betroffen waren; auch Kartje hat Sensibilitätsstörungen in seinem Fall gefunden.

Cassirer weist darauf hin, dass derartige Störungen bei der Hysterie unbekannt sind und dass sie zwar bei der Syringomyelie vorkommen können, jedoch könne man trotzdem die Fälle von chronischer Akroasphyxie nicht in der Syringomyelie aufgehen lassen. Die Acroasphyxia chronica könnte höchstens als Übergang zwischen den vasomotorisch-trophischen Neurosen zur Syringomyelie aufgefasst werden. Vorläufig lässt sich diese Frage nicht entscheiden und Cassirer hält es für angezeigt, noch weitere Beobachtungen zu sammeln.

Im ersten unserer Fälle ist an der linken Hand die Kälteempfindung ganz erloschen, für Wärme stark, für Schmerz und Berührung weniger herabgesetzt. Diese Differenz ist zwischen den einzelnen Qualitäten an der rechten Hand noch deutlicher: Kältegefühl erloschen, Wärme etwas, Schmerz im minimalen Grade herabgesetzt, Berührung normal. Ganz identische Störungen finden wir ebenfalls an der weniger betroffenen Hand des zweiten Falles. An der linken hypertrophischen Hand dieses Kranken ist Kälte- und Schmerzempfindung aufgehoben, Wärme und Berührung stark herabgesetzt. Im dritten und vierten Falle ist die Sensibilität für alle Qualitäten aufgehoben. An den Füßen besteht nur beim ersten Kranken eine Störung, nämlich eine Hypästhesie für kalt und warm und das ist der geringste Grad der Sensibilitätsstörung in unseren Fällen. Wenn man die Intensität der Sensibilitätsstörungen mit der Zyanose und Volumenzunahme vergleicht, so hat man entschieden den Eindruck, dass sie mit der Hypertrophie parallel verlaufen. Ich führe der Übersicht halber eine Tabelle an und beginne mit den geringsten Störungen der Sensibilität. —

Erkrankte Extremität	Art der Sensibilitätsstörungen	Zyanose u. Hypertrophie
Füsse im Falle 1	Herabsetzung der Temperaturempfindung	Starke Zyanose mit rötlichen und normalen Hautpartien, keine Hypertrophie
Rechte Hand im Falle 1 und 2	Kalt aufgehoben, warm herabgesetzt, Schmerz etwas herabgesetzt, Berührung normal	Zyanose ohne Hypertrophie; im Beginn des Leidens begann eine Schwellung, die dann zurückging
Linke Hand im Falle 1	Kalt aufgehoben, warm stark herabgesetzt, Schmerz und Berührung herabgesetzt	Hochgradige Zyanose mit mässiger Hypertrophie
Linke Hand im Falle 2	Kälte aufgehoben, warm stark herabgesetzt, Schmerz aufgehoben, Berührung herabgesetzt	Starke Zyanose und starke Hypertrophie
Linke Hand im Falle 3 und rechte im Falle 4	Alle Qualitäten aufgehoben, nur ist die Berührungsempfindung im Falle 3 sehr stark herabgesetzt	Sehr starke Zyanose und hochgradige Hypertrophie

Wenn wir nun an der Hand dieser Tabelle die Sensibilitätsstörungen mit der Zyanose einerseits und Volumenzunahme andererseits vergleichen, so scheint die Hypertrophie und nicht die Zyanose für die Sensibilitätsstörungen massgebend zu sein. Den geringsten Grad der Sensibilitätsstörungen zeigen die Füsse im Falle 1, welche zwar stark zyanotisch sind, jedoch nie angeschwollen waren; einen höheren Grad der Sensibilitätsstörung zeigt die rechte Hand im Falle 1 und 2, welche im Beginn des Leidens vorübergehend angeschwollen waren und jetzt bloss eine Zyanose aufweisen. Beweisend ist der Befund der linken Hand im Falle 1, hier ist die Zyanose am stärksten entwickelt, die Sensibilitätsstörungen und die Volumenzunahme sind dagegen verhältnismässig gering; im Vergleiche mit dem Fall 1 ist in den Fällen 3 und 4 die Zyanose weit geringer, dagegen sind die Hypertrophie und Sensibilitätsstörungen bedeutend stärker. Vergleicht man die Symptome an den Füssen des ersten Falles mit denen an der rechten Hand des Falles 1 und 2, so ist die Zyanose an den Füssen stärker als an den Händen der erwähnten Fälle, die Sensibilitätsstörungen jedoch wesentlich geringer.

Es ergibt sich daraus, dass die Sensibilitätsstörungen mit der grösseren Volumenzunahme ausgeprägter werden. Cassirer

hat bereits die Vermutung ausgesprochen, dass die Sensibilitätsstörungen nicht von der Zyanose abhängen, da er in einem Falle ohne Zyanose Sensibilitätsstörungen feststellen konnte. Unsere Beobachtungen bestätigen die Annahme Cassirers und weisen darauf hin, dass vielleicht dieselben Faktoren für die Hypertrophie der Weichteile wie auch für die Störung der Sensibilität ausschlaggebend sind. Es muss jedoch andererseits bemerkt werden, dass die Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen sich auffallend mit der Zyanose deckt, besonders gilt das für die vollkommenen Aufhebungen der Sensibilitätsstörungen. Die Entscheidung dieser Frage bedarf noch weiterer Beobachtungen.

Einer Erörterung bedarf auch die Einschränkung der Beweglichkeit in unseren Fällen. Wenn wir die Krankengeschichten der zur chronischen Asphyxie gehörigen Fälle studieren, so scheint eine gewisse leichte Beeinträchtigung der Beweglichkeit nicht selten zu sein. So klagte der 42jährige Kranke Cassirers, dass seine Hände ungeschickt werden, die 19jährige Kranke, dass sie feine Bewegungen mit den Händen nicht ausführen konnte; objektiv wurde eine Ungeschicklichkeit der Finger festgestellt. Es handelte sich im letzten Fall um eine chronische Akroasphyxie ohne Hypertrophie der Weichteile; die Haut war bloss etwas gedunsen und es bestand die oben erwähnte Art handschuh- bzw. strumpfartiger Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen. Eine andere Patientin Cassirers (W.) gab an, dass die Hände während der Zunahme der Zyanose auffällig schwächer und ungeschickter wurden, so dass sie ihren Beruf als Klavierspielerin aufgeben musste; die Hände wichen ulnarwärts ab, der dritte und vierte Finger waren an beiden Händen im ersten Interphalangengelenk etwas flektiert und in dieser Stellung fixiert. Die Motilität war insofern gestört, „als die Bewegungen der Finger und Hände im allgemeinen etwas matt und kraftlos“ waren. Keine Lähmungen, die elektrische Erregbarkeit normal, auch die Interossei wirkten prompt, obwohl der erste Interossealraum beiderseits deutlich eingesunken war. Erwähnen möchte ich ebenfalls einen anderen Fall Cassirers (Fall G.), in welchem alle Finger im ersten Interphalangealgelenke flektiert und im ganzen etwas ulnar abduziert waren; die Stellungsanomalie liess sich ausgleichen, kehrte aber immer wieder zurück. Es handelte sich in diesem Falle um eine chronische Akroasphyxie mit Volumzunahme der Weichteile bei einer Hysterica. Über den Charakter der Stellungsanomalie der Finger finden wir keine Erklärung, ebenso äussert sich Cassirer nicht über die Ursache der Bewegungsstörungen in den oben erwähnten Fällen.

Mit Ausnahme des vierten unserer Fälle, in welchem die totale Lähmung einen hysterischen Charakter trägt, ist im Falle 1 und 3

die Einschränkung der Beweglichkeit der Hand und der Finger keine hochgradige und zum Teil durch die Schmerzen erklärlich, welche bei den Bewegungen auftreten. Sicher ist es jedoch nicht die wesentliche Ursache der Motilitätseinschränkung. Die Kontraktur beim zweiten Fall ist bei der Besprechung dieses Falles hervorgehoben worden. In allen Fällen — vom vierten abgesehen — ist die Störung erst nach längerem Bestehen der Asphyxie aufgetreten; im ersten fast nach einem Jahre, im zweiten nach zirka zwei Jahren, im dritten nach mehreren Monaten entwickelt. Die Störung entwickelte sich in allen Fällen langsam, allmählich. Ob ein gewisser Grad von Motilitätsstörungen zum Bilde der Acroasphyxia chronica hypertrophica gehört, muss vorläufig dahingestellt werden. Die relative Häufigkeit dieser Störung bei den bisher publizierten Fällen macht diese Annahme sehr naheliegend. Die Aufklärung dieser Frage muss weiteren Beobachtungen überlassen werden. —

# Der Menièresche Symptomenkomplex als Spätfolge des Kopftraumas.

Von

**Dr. Rudolf Goldmann,**

Oto-Laryngologe in Iglau, derzeit k. k. Oberarzt im Felde, bosn.-herz. Inf.-Reg.  
Nr. 2 — Feldpost 369.

Das Thema der Schwindelanfälle nach Kopftraumen hat schon Bárány in seiner grundlegenden Arbeit „Die Physiologie und Pathologie des Bogengangapparates“ S. 43 bearbeitet: „Von besonderer praktischer Wichtigkeit sind die Schwindelanfälle der Unfallskranken. Fast jeder Patient, welcher ein Schädeltrauma erlitten hat, klagt über Schwindel. Erheben wir die genaue Anamnese, so können wir sehr häufig schon dadurch diese Fälle in zwei Gruppen teilen. Die einen geben an, dass sie unmittelbar nach dem Erwachen aus der Bewusstlosigkeit Schwindel hatten, der durch mehrere Tage anhielt, und bei jeder Kopfbewegung sich steigerte. Eine solche Anamnese ist charakteristisch für die Labyrinthzerstörungen, und bei der Untersuchung werden wir hier Taubheit und Unerregbarkeit des Vestibularapparates finden.

Bei der zweiten Gruppe von Fällen hören wir sehr häufig die Angabe, dass die Patienten, solange sie im Bette lagen, keinen Schwindel hatten, dagegen bei Aufstehen aus dem Bette Schwindel verspürten und dass dieser seither nicht aufgehört habe, sondern bei raschen Bewegungen, beim Aufstehen, beim Bücken und auch spontan in Anfällen ohne äussere Ursache auftrete. In diesen Fällen finden wir beim Ausspritzen und Drehen normale Erregbarkeit des Vestibularapparates. Ohrensausen ist sehr häufig, auch beiderseitige Schwerhörigkeit. Es gibt aber Fälle, welche lediglich über Schwindel ohne gleichzeitige Erscheinungen von seiten des Cochlearapparates klagen.

Auf die nähere Begründung des Zustandekommens der Schwindelanfälle, als deren ausgesprochenster Typus der Menièresche Symptomenkomplex betrachtet werden kann, ist weder Bárány noch auch die folgenden Autoren [Rhese<sup>1)</sup> u. a.] eingegangen.

1) Rhese, Über die Beteiligung des inneren Ohres bei Kopferschütterung.  
Z. f. O. 1906.

Deshalb finde ich es nicht überflüssig, zur Klärung der Frage nach dem tieferen Grunde und der auslösenden Ursache des Menière-schen Anfalles bei Kopftraumatikern an der Hand der folgenden Fälle einiges beizubringen.

**Fall 1.**

Zugsführer J. K. erkrankt am 21. November 1916 plötzlich ohne äusseren Grund unter heftigem und wiederholtem Erbrechen, Schwindel, Kopfschmerz, Ohrensausen und allgemeiner Hinfälligkeit.

Ungefähr acht Tage vorher kam er zur Marodenvisite mit den Erscheinungen eines geringgradigen Ekzems des Gesichtes, das vorwiegend die rechte Seite befallen hatte. Damals bemerkte ich eine Hemihydrosis capitis der rechten Seite, die mich veranlasste sofort eine genaue Untersuchung des Nervensystems vorzunehmen.

Anamnestisch konnte ich folgendes erheben:

Vor 5 Jahren Sturz vom Pferde aufs Hinterhaupt, gefolgt von einer halbstündigen Bewusstlosigkeit, Ohrensausen und Schwindel, die aber nach wenigen Tagen verschwanden. Sonst war der Patient niemals krank gewesen.

Befund am 15. November 1916:

Akutes Ekzem vor allem der rechten Gesichtshälfte, besonders im Wangen- und Stirnteil. Dasselbe ist jedoch nicht nässend und zeigt den Charakter des Gletscherbrandes. Trotz der Kälte ist die ganze rechte Gesichtshälfte von Schweissperlen bedeckt.

Geruch normal.

Angedeuteter Nystagmus rotatorius bei Blick nach rechts. Die übrigen Augenbewegungen frei.

Pupillen gleich weit und gut reagierend.

Die Sensibilität des Gesichtes, des äusseren Auges, Gehörganges und der Mundhöhle ist rechts herabgesetzt.

Das Gehörorgan ist bis auf eine geringfügige Herabsetzung der Knochenleitung der rechten Seite normal.

Die übrigen Gehirnnerven normal.

Beim Ausstrecken der Arme weicht der rechte untere Tremor nach rechts ab.

Romberg normal.

Am 22. November ergab sich nun folgender Befund:

Der Patient, der auf der Feldtrage gebracht wird, macht den Eindruck eines Schwerkranken. Bei dem Versuche, ihn aufzusetzen, erfolgt sofortiges Erbrechen und kraftloses Zurücksinken auf die Unterlage. Die Temperatur, im Munde gemessen, beträgt  $37,8^{\circ}$  (11 Uhr vormittags), Puls 100 Schläge in der Minute.

Das halbseitige Schwitzen, das in den letzten Tagen verschwunden war, ist wieder deutlich vorhanden.

Der Geruch ist rechterseits erloschen. Es besteht eine leichte Rhinitis.

1) Rhese, Die traumatische Läsion der Vestibularisbahn. Z. f. O. 1914, Bd. 73.

Die Pupillen reagieren träge auf Lichteinfall und Konvergenz, die rechte erscheint ein wenig grösser als die linke.

Bei Blick nach rechts besteht ziemlich heftiger rotatorischer Nystagmus vestibulären Charakters.

Die Augenbewegungen sind sonst normal.

Die Sensibilität des Gesichtes insbesondere der Cornea und Conjunctiva, der Nasenhöhle, des äusseren Gehörganges und des Rachens ist ebenso wie die der ganzen rechten Körperhälfte für Berührung und Stich hochgradig herabgesetzt, an den meisten Stellen erloschen.

Facialis ohne Besonderheit.

Das Gehör ist in Luft- und Knochenleitung hochgradig herabgesetzt, der Ton der aufgesetzten Stimmgabel wird nach links verlegt. Geschmack nicht geprüft.

Die Zunge weicht etwas nach links ab.

Der Fusssohlenreflex links fehlend, rechts vorhanden.

Patellarreflex beiderseits lebhaft, rechts bis zum Clonus gesteigert.

Fussclonus links angedeutet.

Beim Ausstrecken der Arme Tremor des rechten, Herabsinken beider unter gleichzeitigem Abweichen nach rechts.

Romberg nicht sicher zu prüfen. Spontanes Erheben der Beine unmöglich, passiv erhoben, sinken sie sofort schlaff herab.

Epikrise: Bei einem sonst gesunden Manne, der vor einigen Jahren ohne Hinterlassung von subjektiven und nur von geringfügigen Zeichen einer Läsion der Zentren in der Medulla oblongata, vorwiegend der rechten Seite, Beschwerden durch ein Kopftrauma erlitten hat, stellt sich bei einem Schnupfen halbseitiges Schwitzen und gleichzeitig mit dem Auftreten einer subfebrilen Temperatursteigerung ein typischer Menièrescher Anfall ein. Derselbe zeigt im wesentlichen eine Verstärkung der bereits vorher bestandenen nervösen Erscheinungen. Über die Dauer derselben fehlen mir die Daten.

Interessant ist das Auftreten der Hemihydrosis gleichsam als Vorbote der schwerer Erkrankung oder ihr Äquivalent. Ihre Ursache kann wegen des Fehlens anderer Sympathikussymptome nur eine zentrale, im Schweisszentrum gelegene sein.

## Fall 2.

Leutnant St., 27 Jahre alt, erkrankt (plötzlich) beim Ausmarsch seiner Abteilung nach kurzem Lauf um 7 Uhr morgens am 23. April 1916: Plötzliches Unwohlsein mit Schwindel, Ohrensausen und Kopfschmerz und Fallneigung, so dass er den nächsten Baum als Stütze suchen muss, und Erbrechen. Am nächsten Morgen bemerkte er Blutunterlaufensein der Bindehaut des rechten Auges.

Am 25. April wiederholte sich der Anfall mit nachfolgender Suffusion des linken Auges. Der Anfall dauert wie der erste bis zum Abend.

Die Untersuchung nach dem Anfall ergibt jedesmal die folgenden Erscheinungen: Suffusion der Bindehaut unterhalb der Cornea (23. April rechterseits, 25. April linkerseits).

Druck- und Klopfempfindlichkeit des Hinterhauptes, besonders links. Nystagmus rotatorius in seitlicher Blickendstellung beiderseits, jedesmal stärker nach der Seite der Blutunterlaufung, am 25. April auch bei Blick nach oben.

Hochgradige Verkürzung der Knochenleitung, besonders linkerseits, bei nur gering gestörtem Gehör in Luftleitung.

Der Geruch ist linkerseits deutlich herabgesetzt.

Sehschärfe links ca.  $\frac{2}{3}$ . Augenhintergrund ohne Besonderheit.

Die Empfindlichkeit der Hornhaut links hochgradig herabgesetzt, ebenso die der Nasenhöhle und des äusseren Gehörganges.

Augenbewegungen bis auf den Nystagmus normal.

Leichte Parese des Mundcaialis links.

Geschmack nicht geprüft.

Bei Augenschluss im Sitzen fällt Patient nach rechts, beim Stehen nach hinten. Tremor der ausgestreckten Arme, Vorbeizeigen im linken Arm in allen Gelenken nach aussen und oben, im rechten nur im Schultergelenk nach innen.

Das Lagegefühl ist in der linken oberen Extremität wesentlich gestört. (Subjektiv Schmerzen vom Ellbogen bis in die Handknöchel.) Im geringen Grade auch im Bein, besonders im Knie dieser Seite.

Patellarreflex beiderseits gesteigert, Fussclonus rechterseits.

Oberflächliche Reflexe beiderseits erhalten.

In der Nacht vom 6. auf 7. April neuerlicher Anfall mit starkem Erbrechen, in der Nacht vom 7. auf 8. ein vierter ohne Erbrechen. Die ursprünglich in den Hinterkopf und Nacken verlegten Schmerzen werden mehr nach vorn projiziert.

Befund am 8. April bietet folgende neue Erscheinungen:

Tremor bei Ausstrecken der Arme nur rechterseits.

Der rechte Arm zeigt hochgradig gesteigerte Muskeleerregbarkeit.

Die Sensibilität des linken Beins wesentlich herabgesetzt, Plantarreflex nicht auslösbar. Der Kitzelreflex des Gehörganges ist links erloschen.

Nystagmus rotatorius nur bei Blick nach links und oben.

Am 10. April unstillbarer Kopfschmerz in der vorderen Scheitelgegend, der durch 14 Stunden anhält. Hierbei kein Nystagmus und kein Romberg. Erbrechen auch bei subkutaner Morphininjektion. Puls 60.

Nach Abklingen des Anfalls wieder Nystagmus in Blickendstellung beiderseits. Puls 72.

Zum Verständnis des Falles diene folgende Vorgeschichte:

Im März des Jahres 1915 erlitt der Patient infolge Granatexplosion einen Sturz aufs Hinterhaupt mit kurzer Bewusstlosigkeit. In der Folge wurde er wegen seiner Beschwerden: Kopfschmerz, Ohrensausen, Schwindel, Zittern in den Händen, leichte Erregbarkeit, Vergesslichkeit, Mangel der Konzentration, unruhiger, traumerfüllter Schlaf als „nervös“ behandelt.

Die erste Untersuchung durch mich am 1. März 1916 ergibt:

Allgemeines Aussehen ohne Besonderheit. Intelligenz und Arbeitskraft im Berufe bis auf leichte Erregbarkeit gut.

Tremor der ausgestreckten Hände, leicht gestörtes Lagegefühl der oberen, beides auch in den unteren Extremitäten.

Kein deutliches Vorbeizeigen.



Sensibilität des Gesichtes links leicht herabgesetzt. Knochenleitung beiderseits verkürzt. Gehör fast normal.

**Epikrise:** Bei diesem Kranken, der nach einem Kopftrauma deutliche, wenn auch geringe Spuren am Nervensystem darbietet, stellen sich mehrere in kurzen Zwischenräumen aufeinanderfolgende, langdauernde und schwere Schwindelanfälle ein, die im wesentlichen den Menièreschen Typus einhalten. Daran ändert auch nichts eine gewisse Verschiedenheit der subjektiven und objektiven Begleiterscheinungen der einzelnen Anfälle. Gemeinsam bleibt ihnen subjektiv der Kopfschmerz, das Ohrensausen, besonders linkerseits, der Schwindel und mit einer einzigen Ausnahme das Erbrechen; objektiv die Funktionsstörung des Olfactorius, Trigemini und Facialis der linken, der Nystagmus, besonders zur linken, Fallneigung zur rechten Seite und das Vorbeizeigen des linken Armes nach aussen und oben, die Herabsetzung der Sensibilität (der oberflächlichen und tiefen, ebenfalls der linken Seite).

**Fall 3.**

Zugführer P. J., 28 Jahre alt, erkrankt plötzlich nach einem bequemen einstündigen Gange mit Schwindel, zweimaligem Erbrechen und Ohrensausen linkerseits, durch zwei Stunden anhaltend. Bei der am 14. November 1916, das ist am Tage nach der Erkrankung, vorgenommenen Untersuchung ergab sich:

Temperatur: 37,8°, Puls 100 Schläge in der Minute.

Es besteht ein leichter Schnupfen.

Da mir diese Erscheinungen zum Verständnis der Erkrankung nicht genügten, ergänzte ich die Untersuchung durch einen genauen Nervenstatus<sup>1)</sup>, wozu ich folgende Anamnese erhob:

Patient, seinem Friedensberuf nach Maurer, war im Mai 1913 von einem drei Meter hohen Gerüst herabgestürzt und hierbei noch von einem Ziegelstein auf den Scheitel getroffen worden. Darnach war er kurze Zeit bewusstlos; seitdem litt er öfters an Zittern in den Armen.

Geruch rechts ziemlich gut, links nur für starke Reize empfindlich.

Sehschärfe: rechts  $\frac{5}{6}$ , links  $\frac{4}{5}$ .

Pupillen auffallend weit, auf Lichteinfall gut, auf Akkommodation träge reagierend. .

Nystagmus rotatorius in Blickendstellung rechts von einigen Schlägen.

Augenbewegungen sonst frei.

Die Sensibilität beiderseits, besonders rechterseits abgeschwächt.

Die Conjunctivalreflexe beiderseits aufgehoben, der Cornealreflex hochgradig abgeschwächt.

Facialis: Stirn- und Mundteil links deutlich paretisch.

---

1) Dass der beschriebene Nervenzustand bereits früher bestanden hat, dafür spricht nicht nur die Anamnese, sondern auch der von mir mit Rücksicht auf das Zittern des Mannes, das sich besonders bei intendierten Bewegungen bemerkbar machte, bereits am 5. September erhobene Befund, der sich mit dem erwähnten vollständig deckt.

Bei normalem otoskopischen Befund und fast normalem Gehör ist die Knochenleitung links bedeutend herabgesetzt.

Geschmack: beiderseits vorhanden.

Vagus, Accessorius ohne Besonderheit. — Die gerade vorgestreckte Zunge zeigt im ganzen lebhaftes Flimmern.

Ausstrecken der Arme: Abweichen beiderseits nach aussen unter lebhaftem Tremor besonders linkerseits, wobei der Arm gleichzeitig nach unten sinkt.

Zeigerversuch: Vorbeizeigen in beiden Armen, stärker linkerseits im Schulter-, Ellbogen- und Handgelenk in Pro- und Supination nach aussen.

Bei seitlicher Bewegung wird linkerseits in allen Gelenken nach unten vorbeigezeigt.

Beim Ausstrecken der Beine im Sitzen sinkt das linke alsbald herab.

Romberg: deutliche Fallneigung nach links und vorn.

Die Sensibilität für Berührung und Schmerzempfindung ist linkerseits vollständig aufgehoben, rechts bedeutend herabgesetzt. Das bezieht sich auch auf die Schleimhäute der Nasen-, Mund- und Rachenhöhle. Dementsprechend sind die sämtlichen oberflächlichen Reflexe linkerseits vollständig, rechterseits nahezu aufgehoben. Der Patellarreflex ist beiderseits, besonders links herabgesetzt.

Diesen Befund konnte ich nach zwei Wochen vollauf bestätigen.

**Epikrise:** In diesem Falle, der nach einem Kopftrauma die deutlichen Zeichen einer Gehirnläsion mit vorzüglicher Beteiligung der Sensibilität und der Koordination der Bewegungen der oberen und unteren Extremität und hinlänglich ausgesprochener Funktionsstörung des Olfactorius, Opticus, Oculomotorius, Trigemini, Facialis und Hypoglossus darbietet, bewirkt ein leichtes Unwohlsein mit kaum merklicher, eintägiger Temperatursteigerung den Anlass zu einem von mir allerdings nicht beobachteten, immerhin nach der zuverlässigen Schilderung des intelligenten Kranken typischen Schwindelanfall vom Menièreschen Typus.

#### Fall 4.

Infanterist F. Vr., erkrankt plötzlich mit heftigem Erbrechen, das sich in den folgenden drei Tagen bei energischem Lagewechsel, besonders Aufrichten im Bette, sofort erneuert, mit Schwindel und Sausen im linken Ohre.

Die zu Beginn der Erkrankung am 1. Mai 1915 vorgenommene Untersuchung ergab einen leichten Magenkatarrh.

Bereits im Jahre 1914 war der Kranke von mir wegen Schwerhörigkeit untersucht worden. Dieselbe führte er auf einen Sturz von einem Wagen zurück, den er vor ungefähr drei Jahren erlitten hatte. Seitdem leide er auch an geringem Schwindel und Kopfschmerz.

Die damalige Untersuchung hatte die Zeichen einer Läsion des inneren Ohres, besonders der linken Seite ergeben, ausserdem bestand Vorbeizeigen in beiden Armen und Fallneigung nach links.

Der übrige Nervenzustand wurde damals nicht untersucht.

Bei der neuen Erkrankung ergab sich nun folgender Befund:

Lebhafter Nystagmus rotatorius bei Blick nach rechts, der sofort heftigen Schwindel und Brechneigung hervorruft.

Beim Aufsitzen fällt der Kranke, sobald er die Augen schliesst, sofort nach links.

Die ausgestreckten Arme weichen unter heftigem Tremor nach links ab.

Die Sensibilität des Gesichtes und der Schleimhäute des Kopfes ist links bis zur Reflexlosigkeit aufgehoben, ebenso auch die Sensibilität der übrigen Haut.

Der Patellarreflex ist links deutlich gesteigert.

Die übrigen Gehirnnerven zeigen keine Besonderheiten.

Epikrise: Bei einem kräftigen Manne erzeugt eine unansehnliche Magenverstimmung einen Schwindelanfall von mehrtägiger Dauer mit vorzüglichen Erscheinungen einer linksseitigen Lähmung des linken Vestibularis, welche bereits früher als Folgezustand eines Kopftraumas in geringerem Grade bestanden haben.

Den angeführten Fällen, denen ich eine Anzahl mehr oder weniger gut ausgesprochener hinzufügen kann, ist gemeinsam, dass die plötzliche Erkrankung unter dem Bilde des Menièreschen Symptomenkomplexes mit einmaligem oder wiederholtem Auftreten des typischen Anfalles sich an verhältnismässig geringfügige Anlässe, wie subfebrile Temperatursteigerung infolge Schnupfens, leichter Magenkatarrh oder wie im zweiten Falle ein rascheres Gehen, anschliesst. Anderseits bieten sämtliche Fälle die objektiven Zeichen einer Gehirnläsion, welche mit Bestimmtheit oder allergrösster Wahrscheinlichkeit auf ein Kopftrauma zurückgeführt werden kann.

Die augenscheinliche Disposition der Unfallkranken mit ausgesprochenen Erscheinungen einer Gehirnläsion ist offenbar in einem labilen Zustande der Nervenzentren, bedingt durch den Ausfall von Hemmungen und das gestörte Gleichgewicht symmetrischer Zentren, gelegen.

Es genügen schon geringgradige Reize, sei es toxischer (Fall 1 und 3), vasomotorischer, vielleicht (wie in Fall 4) auch reflektorischer Natur, um das mühsam erhaltene (Fall 4) Gleichgewicht der Nervenzentren zu zerstören. Mit dem Verschwinden der Ursache stellt es sich wieder her, bis sich wieder eine neue oder die gleiche Ursache einfindet.

Zur Erklärung des zweiten Falles dürfte mit Rücksicht auf die subkonjunktivale Suffusion, wenn wir dieselbe nicht auf die den Brechakt begleitende Blutdrucksteigerung beziehen wollen und mit Rücksicht auf den Wechsel der Erscheinungen und besonders auf das Fortschreiten des Kopfschmerzes vom Nacken gegen den Scheitel eine rezidivierende, intrakranielle Blutung, am wahrscheinlichsten

zwischen den Meningen der hinteren Schädelgrube anzunehmen seien. Der Ort der Blutung wäre durch die ursprüngliche Läsion infolge des Kopftraumas gegeben, die auch nach erfolgter Heilung wahrscheinlich in Form eines Aneurysmas dem Blutdruck gegenüber einen *locus minoris resistentiae* darbietet.

Wenn wir das gewonnene Ergebnis auch auf die anderen Ursachen anwenden, die einen ähnlichen Nervenzustand herbeizuführen vermögen wie das Kopftrauma, wie die *Lues cerebri*, besonders die hereditäre, die *Meningitis cerebrospinalis* und alle anderen Infektionskrankheiten, sobald sie sich auf die Meningen bzw. die *Cerebrospinalflüssigkeit* und dadurch auf das zentrale Höhlengrau besonders des vierten und dritten Ventrikels erstrecken, dann bleibt für die ursprünglich angenommene hämorrhagische Ätiologie des Menièreschen Symptomenkomplexes nur ein bescheidenes Plätzchen übrig.

Mag diese Erkenntnis für die Behandlung nur in seltenen Fällen nutzbringend sein — handelt es sich ja doch zumeist um Zustände nach abgelaufenen Prozessen —, so gibt sie im gegebenen Falle die Beruhigung, dass die alarmierenden Symptome nur einen vorübergehenden Reizzustand bedeuten, und befreit den Arzt von den Sorgen einer intrakraniellen Blutung (ausgenommen das seltene Vorkommnis in Fall 2).

Prophylaktisch ergibt sich uns die Notwendigkeit, den Patienten von allem abzuhalten, was den labilen Gleichgewichtszustand des Nervensystems zu stören imstande ist, wie übermässige körperliche und geistige Anstrengung, die Blutüberfüllung des Kopfes, sei es durch den Genuss von Alkohol oder durch Erwärmung (*Insolation!*), u. a. die Zirkulation und damit die Ernährung des Gehirns vorübergehend oder dauernd schädigenden Einflüsse, welche die Labilität noch steigern, so dass schon ein geringer Anlass genügt, um das Gleichgewicht aufzuheben.

Ob es möglich ist, auf diesen labilen Gleichgewichtszustand, den eigentlichen Grund der Erkrankung, durch Stärkung der gesunden Nervenzentren und -bahnen einzuwirken, ist bei bescheidenen Ansprüchen von Fall zu Fall wohl eines Versuches wert.

(Aus der psychiatrisch-neurologischen Klinik in Groningen, Holland.)

## Über einen Fall von Heredodegeneratio, Typus Strümpell, bei Zwillingen.

Von

Dr. F. H. Kooy.

Im Nachsommer 1916 kam in die Groninger Klinik für Nervenkrankheiten eine Mutter mit ihren 20jährigen Zwillingstöchtern J. und H. D., welche die folgende genaue Anamnese abstattete:

**Anamnese.** Die Zwillinge stammen aus der Ehe mit ihrem ersten, an Tuberkulose leidenden Mann. Familienverwandtschaft kommt weder bei den Eltern noch bei den Grosseltern vor; in der Aszendenz findet sich, sowohl von mütterlicher wie von väterlicher Seite, keine einzelne Nervenkrankheit, namentlich keine Gehstörung. Alkoholismus wird ebenfalls verneint; für Annahme von Syphilis ist kein Anhaltspunkt vorhanden.

Aus der ersten Ehe sind ausser den Patientinnen noch 3 gesunde Kinder geboren, von denen 1 an Bluterbrechen, im Alter von 14 Monaten, gestorben ist.

Aus der zweiten Ehe stammen drei vollkommen gesunde Kinder, während, durch einen Abortus im sechsten Monat, noch Zwillinge geboren wurden, die gleich gestorben sind. Die beiden Patientinnen kamen sechs Wochen zu früh zur Welt; erst wurde J. mittels forcipaler Extraktion geboren, sie schrie sogleich tüchtig; dann H. ohne Zange, sie war aber während der ersten Minuten etwas zyanotisch.

Die beiden Kinder entwickelten sich alsdann körperlich vollkommen normal, waren aber geistig ihrem Alter immer etwas zurück.

Ausser den gewöhnlichen Kinderkrankheiten, Masern und Keuchhusten, waren sie niemals krank, namentlich hatten sie niemals irgend einige Krämpfe. In der Schule lernten sie etwas lesen und schreiben, konnten aber nur sehr mangelhaft rechnen.

Bis an der Pubertät beteiligten sich die Kinder an allen jugendlichen Spielen ohne jede Mühe, körperlich unterschieden sie sich in keiner Hinsicht von ihren Zeitgenossen.

Ungefähr von der Zeit der ersten Menstruation datiert bei beiden der Anfang ihrer Gehstörung (+ 14—15 J.), die, wieder bei beiden im ungefähr gleichen Maße, progredient war. Sie fingen an immer steifer zu gehen, die Füße streiften dabei den Boden, die Beine berührten sich mit den Knien. Um das eine Bein vor das andere stellen zu können, machten sie eine wackelnde Bewegung mit den Hüften, was ihnen den Spottnamen „Beinchenhüpf“ zuzog. Die jüngste der zwei klagte dann und wann über eine geringe Neigung zu Inkontinenz; übrigens hatten sie gar keine Beschwerden.

**Status praesens.** Die beiden Mädchen sind einander vollkommen ähnlich; die Gravidität der H. hat ihr Antlitz etwas geändert und so die Ähnlichkeit mit der Schwester verringert; vorher waren sie nur an verschiedenfarbigen Haarbändern zu erkennen.

Auch der weitere Körperbau ist fast genau derselbe und zeigt bei beiden die gleichen Degenerationszeichen: das verwachsene Ohrläppchen, den zu hohen Gaumen, die kurzen plumpen Extremitäten, eine Andeutung von Schwimmhäuten.

Die Mädchen zeigen einen sehr guten Ernährungszustand, sind eigentlich etwas zu fett, die Schleimhäute sind normal blutreich.

Bei beiden sind in den Lungen, am Herz und an den Bauchorganen keine Abweichungen festzustellen; Harn und Blut wurden mehrmals untersucht und immer normal befunden.

Es möge jetzt in kurzem der neurologische Status der beiden Patientinnen absonderlich folgen:

**Neurologischer Status der J. D. Kopf.** An den Augen keine Abweichungen (Pupillen rund, gleich gross, reagieren normal; kein Nystagmus, keine Augenmuskellähmungen; kein Strabismus; Visus an beiden Augen  $\frac{6}{6}$ ; Fundus, vom Augenarzt kontrolliert, normal), Geschmack, Geruch, Gehör normal. Übrige Hirnnerven normal. Sprache normal.

**Arme.** An den Armen ist die Motilität völlig intakt, die Kraft ist rechts und links gleich gross. Keine Atrophien.

Die Reflexe sind etwas hoch, links vielleicht etwas höher als rechts; auch der Tonus scheint links ein wenig erhöht.

Links eine leichte Ataxie; bei der Finger-Nasen-Probe Intentionstremor. Die Sensibilität ist, wie im Antlitz, völlig ungestört.

**Rumpf.** Die Bauchdecken sind ein wenig gespannt, die Bauchreflexe sind beiderseits deutlich anwesend. Motilität und Sensibilität völlig intakt. Die Wirbelsäule ist vollkommen frei.

**Beine.** Die Beine sind spastisch, namentlich sind die Adduktoren, der Quadriceps und die Wadenmuskeln hypertonisch.

Keine Paralyse; die Kraft ist  $R=L$  und ziemlich gross. Nur die Hebung des lateralen Fussrandes geschieht weniger kräftig, ohne Lähmung jedoch der Mm. peronaei und ohne elektrische Veränderungen (die elektrische Untersuchung ergibt überhaupt keine Störung).

Keine statische oder lokomotorische Ataxie.

Keine einzige Sensibilitätsstörung (wie an den Armen wurde Tast-, Schmerz- und Temperatursinn und die tiefe Sensibilität untersucht).

Die Reflexe sind sehr hoch, rechts und links ist Patellar- und Fussclonus vorhanden.

Babinski und Strümpells Phänomene beiderseits sehr deutlich positiv, Oppenheim angedeutet.

Beim Stehen keine zerebelläre Ataxie, Romberg negativ.

Der Gang ist sehr spastisch mit Neigung der Füße zu equinovarem Stand. Beim Gehen berühren sich die Knie, die Patientin schaukelt mit den Hüften, um das eine Bein vor das andere stellen zu können, wie es die Mutter beschrieb.

**Neurologischer Status der H. D. Kopf.** Augen. Pupillen rund, gleich gross, reagieren normal; deutlicher schnellschlägiger horizontaler Nystagmus beim Sehen nach rechts und links, an beiden Augen; keine Augenmuskellähmungen, kein Strabismus, V. O. D.  $\frac{6}{60}$ , V. O. S.  $\frac{6}{6}$ . Am

rechten Auge besteht ein myopischer Astigmatismus von ungefähr 4 D, von einigen weissen Flecken, den Resten alter Phlyktänen, verursacht. Der schlechte Visus hat also mit dem Nervensystem nichts zu tun; der Fundus ist nämlich völlig normal (vom Augenarzt konstatiert).

Geschmack, Geruch, Gehör normal. Übrige Hirnnerven normal. Sprache normal.

Arme. An den Armen ist die Motilität völlig intakt, die Kraft ist R=L. Keine Atrophien. Reflexe etwas hoch, R=L.

Tonus normal.

Keine Ataxie, kein Intentionsbeben.

Sensibilität in allen Qualitäten ungestört.

Rumpf. Tonus der Bauchdecken wegen der Gravidität nicht zu prüfen.

Reflexe vorhanden, R=L.

Motilität und Sensibilität sind intakt.

Die Wirbelsäule weist nichts Abnormales auf.

Beine. Für die Beine genügt es nach dem Status der Zwillingsschwester zu verweisen. Nur ist der Spasmus etwas geringer, sonst ist der Befund genau derselbe.

Auch beim Stehen und Gehen zeigt die H. D. genau dasselbe Bild wie die erst besprochene Patientin; eine Beschreibung würde nur eine Wiederholung sein.

Bei beiden Patientinnen wurde die Wassermannsche Reaktion ausgeführt am Serum und an der Zerebrospinalflüssigkeit; sie war jedesmal negativ.

Psychischer Status. Die psychische Untersuchung ergab:

	J. D.	H. D.
Orientierung:	ohne Fehler	dasselbe
Reizwörter:	Gebrauchs- und Begriffsassoziationen, Reaktionszeit etwas zu gross	dasselbe
Ebbinghaus:	sehr viele Fehler, langsam	dasselbe
Konzentration:	J. etwas mehr Fehler als H. in ungefähr derselben Zeit (annähernd normal)	dasselbe
(Anstreichen bestimmter Ziffern)		dasselbe
Schulkenntnisse:	minimal	dasselbe
Binet-Simon:	6 J. $\frac{5}{5} +$	$\frac{5}{5} +$
	7 J. $\frac{4}{5} +$	$\frac{5}{5} +$
	8 J. $\frac{4}{5} +$	$3\frac{1}{2} \frac{5}{5} +$
	9 J. $\frac{3}{5} +$	$\frac{3}{5} +$
	10 J. $\frac{1}{5} +$	$1\frac{1}{2} \frac{5}{5} +$
	12 J. $\frac{12}{5} +$	$1\frac{1}{5} \frac{3}{5} +$
	15 J. $0 +$	$0 +$
Zusammengezählt (nach Binet):	$8\frac{3}{5} \frac{2}{5} J.$	$8\frac{4}{5} J.$

Es ist sehr auffallend, wie genau die Proben bei den beiden Mädchen zusammentreffen. Wie die spinale Erkrankung ist auch der Intellektsdefizit bei beiden genau derselbe. Man sieht hieraus mal wieder, dass mit der Binetschen Methode recht gute Resultate, wenigstens für die jüngeren Altersstufen, zu bekommen sind; wegen der Fehler, die vor allen den Proben der höheren Altersstufen anhaften, wird das ursprüngliche grosse Verdienst Binets etwas zu viel ausser acht gelassen.

Die psychische Abweichung besteht bei den Mädchen von der Geburt an und hat sich später, auch nach der Pubertät, nicht verschlimmert. Dagegen ist der körperliche Prozess immer, d. h. von seinem Anfang im fünfzehnten Jahre der Zwillinge an, progredient gewesen; während der Monate, in welchen wir die Patientinnen kennen, ist der Zustand jedoch ungefähr stationär.

**Diagnose.** Und jetzt, wie muss die Diagnose lauten?

Wir haben zu tun mit zwei, wahrscheinlich eineiigen Zwillingen, die geistig in gleichem Maße immer etwas zurückgeblieben sind, körperlich aber vollkommen normal waren bis an der Pubertät, als sich bei beiden die gleiche, exquisit spastische, Gehstörung entwickelte.

Der Status praesens ergibt bei beiden eine im Vordergrund stehende symmetrische Pyramidenbahnerkrankung, an den Beinen lokalisiert und bei der einen (J. D.) vielleicht auf die oberen Extremitäten übergehend. Weiter fanden wir bei der J. einen Intentionstremor am spastischen Arme, bei der H. einen Nystagmus und vielleicht eine geringe Inkontinenz.

Ausser multipler Sklerose und gewissen Formen der Little'schen Krankheit ist jede sekundäre Degeneration der Pyramidenbahn — sowohl durch Erkrankung der beinigen Umhüllung als auch des Zentralnervensystems — von vornherein durch den oben beschriebenen Verlauf und Befund ausgeschlossen.

Beim Hören von der Frühgeburt, der forcipalen Extraktion der J., den spastischen Beinen und der Imbezillität, kommt der Gedanke an die Little'sche Krankheit gleich auf. Diese kann aber, streng genommen, nicht in Betracht kommen; man tut doch gut, dazu nur die angeborenen Affektionen zu rechnen. Die später auftretenden Pyramidenbahnerkrankungen sind ja eigentlich nur infantile Formen von der spastischen Spinalparalyse und ihre Trennung von den der Erwachsenen kann nur eine künstliche sein. Aber auch dennoch bleibt der Little'sche Symptomenkomplex, wie er in der Literatur vorkommt, zu gross für eine selbständige Krankheit. Wenigstens müssen die Herdprozesse (Trauma vor, bei oder nach der Geburt; Entzündung) von der primären Agenesie (Aplasie) geschieden bleiben.<sup>1)</sup>

1) Wenn man wenigstens nicht mit Jendrassik (1897) das Bestehen dieser agenetischen und aplastischen Formen abstreitet und auch bei den glatt verlaufenden Frühgeburten ein Trauma (z. B. Uteruskontraktionen) annimmt.



Nun haben wir hier von einem zerebralen Herd kein einziges Zeichen; die Krankheit ist eine symmetrische, Reizsymptome fehlen ganz, das Leiden hat ausserdem im späteren Leben angefangen und ist progredient.

Auch eine bald nach der Geburt sich bemerkbar machende Pyramidenbahnerkrankung, zufolge einer Entwicklungshemmung durch die Frühgeburt, ist hier ausgeschlossen. Die Kinder haben bis an der Pubertät keine Beschwerden gehabt und wenn die Insuffizienz dieser Bahn später an den Tag tritt, rechnet man die Krankheit, auch wenn die Anamnese Frühgeburt angibt, besser zur spastischen Spinalparalyse.

Somit bleibt in unserem Falle nur noch die Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und familiärer spastischer Spinalparalyse übrig.

Die familiäre Form der Sclerosis multiplex ist mindestens sehr selten; auch klinisch wird sie selten beschrieben und ein unanfechtbarer anatomischer Befund fehlt uns fast ganz. Marburg (1911) äussert sich darüber in Lewandowskys Handbuch folgendermassen: „Trotz alledem mangelt es bisher an absolut einwandfreien hereditären Fällen multipler Sklerose“. Hoffmann (1913) nennt den Fall von Collier die einzigste anatomische Bestätigung vom familiären Auftreten der multiplen Sklerose und Dobrochotow (1913), der vor der gleichen Differentialdiagnose steht, schliesst die multiple Sklerose aus, unter anderem weil das familiäre Vorkommen noch niemals pathologisch-anatomisch festgestellt wäre. Natürlich ist a priori ein familiäres Auftreten, namentlich wenn man die primäre Gliawucherung Strümpells annimmt, wozu ich nach Studierung der Literatur neige, nicht verwerflich; aber ein so genau gleichartiges klinisches Bild ist bis jetzt, soweit ich sehe, nicht beschrieben und bei multiplen Herden auch nicht zu erwarten. Zweitens ist hier die Multilokalisation sehr geringfügig, nur der Nystagmus bei der einen, das Intentionsbeben bei der andern Patientin weisen darauf hin. Die leichte Inkontinenz der H., von der die Pflegerinnen nichts bemerkt haben, muss bei dem wenig intelligenten Mädchen mit Vorsicht in Betracht genommen werden. Dieser Intellektsmangel selber hat natürlich mit einer eventuellen multiplen Sklerose nichts zu tun. Dagegen sind die Bauchreflexe bei den beiden Mädchen rechts und links gleich deutlich vorhanden. Bekanntlich kommt es oft genug vor, dass eine spastische Spinalparalyse oder besser eine Pyramidenbahnerkrankung, eine multiple Sklerose maskiert, aber man würde dann am Ende mit einer Kombination von Ausnahmen zu tun haben. Dazu würde diese Maskierung schon sechs

Jahre stattfinden, während der Verlauf langsam progredient, ohne jede Wechslung gewesen ist.

Ist also die multiple Sklerose sowieso unwahrscheinlich, um so mehr neigen wir zu der familiären spastischen Spinalparalyse, seit wir durch die Arbeiten Jendrassiks (1897, 1898, 1902, 1911), Kollarits (1906, 1908) u. a. wissen, dass diese familiäre oder hereditäre spastische Spinalparalyse eigentlich besser aufgefasst wird als die spastische Form von der grossen Gruppe der Heredodegenerationen, von denen die von Strümpell (1886, 1893, 1901, 1904) und Newmark (1904, 1906, 1911) beschriebenen Fälle nur die am sauberst spastischen sind. Von diesen führen die verschiedensten Zwischenformen zu den ataktischen Krankheiten über; der schönste Beweis für die Einheit der ganzen Gruppe wird gerade von dem anatomischen Befund in den klinisch rein-spastischen Fällen geliefert, denn auch da sind ausser der Pyramidenbahn die Kleinhirnseitenstrangbahn und die Gollischen Stränge mehr oder weniger mitbeteiligt.

Die Kombinationen von Spasmus und Nystagmus, Zittern und Demenz (die Komplikationen unserer Fälle) sind von mehreren Autoren beschrieben worden. So komplizierte der Nystagmus die Pyramidenbahnerkrankung in den Fällen von Dobrochotow (1913); Nystagmus und Tremor (ausserdem Dystrophie) in den von Jendrassik (1902) und Kollarits (1906); Demenz war neben der spastischen Spinalparalyse vorhanden, z. B. in dem Falle Příbams (1895). Dass unsere Zwillinge die einzigen Erkrankten aus der ganzen Familie sind, macht die Diagnose um nichts unsicherer. Selbstverständlich muss hier und da ein Fall von Heredodegeneratio vereinzelt auftreten; Strümpell und Jendrassik wiesen schon darauf hin; und über dies, der Keimschaden steht in diesem Falle natürlich vollkommen fest. Jendrassik macht darauf aufmerksam, dass wir dergleichen allein-stehende Fälle gerade an den komplizierenden Degenerationszeichen erkennen können; auch die von ihm aufgestellten Regeln für die Heredodegenerationes: Homologie, Homochronismus, Progressivität finden wir in unserem Falle vorhanden. Somit scheint mir hier die Diagnose, aus den oben ausführlich mitgeteilten Erwägungen, ziemlich wohl gesichert, ich möchte deshalb diesen Fall als eine Heredodegeneratio, Typus Strümpell, beschreiben.

Das Vorkommen bei Zwillingen ist so seltsam, dass eine kasuistische Mitteilung m. E. gerechtfertigt ist. Schliesslich betone ich nochmals das Zusammengehen der mangelhaften Intellektsentwicklung mit der vorliegenden spinalen Erkrankung. Die Überzeugung, dass das phylogenetisch Junge weniger widerstandsfähig ist, bzw. öfter insuffi-

zient angelegt wird, drängt sich in der Klinik der Psychiatrie und Neurologie dem Untersucher unwiderstehlich auf. Die Psychopathologie ist ja eigentlich grösstenteils die Krankheitslehre des phylogenetisch Jungen. Aber diese Auffassung wäre auch mit vielen Beispielen aus der Neurologie zu bestätigen; gerade die Häufigkeit der Pyramidenbahnerkrankung muss für jeden Neurologen sehr auffallend sein.

Es scheint mir, auch in diesem Falle wieder die Insuffizienz der Pyramidenbahn und der Mangel an höheren (id est jüngeren) Intellektsqualitäten das obengenannte biologische Gesetz zu bestätigen.

---

### Literatur.

Dobrochotow, M., Ein Fall von hereditärer Familienerkrankung vom Übergangstypus zwischen spastischer Spinalparalyse und Friedreichscher Krankheit. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 49, 1913.

Hoffmann, J., Klinischer Beitrag zur Kenntnis der familiären (hereditären) spastischen Spinalparalyse. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 47, 48, 1913.

Jendrassik, E., Über Paralysis spastica und über die vererbten Nervenkrankheiten im allgemeinen. Dtsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 58, 1897.

Derselbe, Zweiter Beitrag zur Lehre von den vererbten Nervenkrankheiten. Dtsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 61, 1898.

Derselbe, Beiträge zur Kenntnis der hereditären Krankheiten. (Dritte Mitteilung.) Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 22, 1902.

Derselbe, Die hereditären Krankheiten. Handbuch der Neurologie, herausgegeben von M. Lewandowsky, 1911.

Kollarits, J., Beiträge zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 30, 1906.

Derselbe, Weitere Beiträge zur Kenntnis der Heredodegeneration. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 34, 1908.

Marburg, O., Multiple Sklerose. Handbuch der Neurologie, herausgegeben von M. Lewandowsky, 1911.

Newmark, L., Über die familiäre spastische Paraplegie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 27, 1904.

Derselbe, Pathologisch-anatomischer Befund in einem weiteren Falle von familiärer spastischer Paraplegie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 31, 1906.

Derselbe, Klinischer Bericht über den siebenten Fall von spastischer Paraplegie in einer Familie und Ergebnis der dritten Autopsie aus derselben Familie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 41, 1911.

Príbam, Neurol. Zentralbl. 1895.

Strümpell, A., Über eine bestimmte Form der primären kombinierten Systemerkrankung des Rückenmarks. Arch. f. Psych., Bd. 17, 1886.

Derselbe, Über die hereditäre spastische Spinalparalyse. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 4, 1895.

Derselbe, Über hereditäre spastische Spinalparalyse. Neurol. Zentralbl. 1901.

Derselbe, Die primäre Seitenstrangsklerose (spastische Spinalparalyse). Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., B. 27, 1904.

(Aus dem k. und k. Augusta-Barackenspital. Kommandant: Oberstabsarzt I. Kl. Dr. O. Byk.)

## Über die Wiederkehr der Muskeltätigkeit nach Operationen an kontinuierstrennten Nerven.

Von

Prof. Dr. **Julius Donath**,  
Chefarzt der Nervenabteilung,  
und

Regimentsarzt Dr. **Andreas Makai**,  
Chefarzt der chirurgischen Abteilung.

Bei der ungeheuren Menge von Nervenverletzungen in diesem Kriege gibt es kaum einen Chirurgen, der keine Gelegenheit hätte, eine grosse Reihe hierher gehöriger Fälle zu beobachten und zu operieren. Jedoch beschäftigt sich der überwiegende Teil der Mitteilungen mit Kasuistik, Statistik, Operationsverfahren, mit den verschiedenen Methoden zum Ersatz der Nervendefekte, woraus nur in praktischer Richtung Schlüsse gezogen werden, aber sie enthalten sich zumeist, der prinzipiell wichtigsten Frage näher zu treten, ob wir tatsächlich imstande sind, die Nervenleitung mittels unserer operativen Verfahren wieder herzustellen.

Dass der durch Narbengewebe komprimierte, strangulierte Nerv, dessen Fasern tiefergehende Veränderungen nicht zeigen, nach seiner Befreiung die aufgehobene Funktion wieder aufnimmt, dies ist un schwer zu verstehen. Anders verhält es sich bei dem durchschnittenen Nerven. Unsere pathologischen Kenntnisse machen uns a priori skeptisch gegenüber den in diesen Fällen zu erreichenden Resultaten. Das Höchste, was wir hier leisten können, ist das Aneinanderbringen der Nervenstümpfe und deren Vereinigung durch die Naht. Letzteres geht selbstverständlich mit der unvermeidlichen neueren Läsion der zentralen und peripheren Stümpfe einher. Ist es nun denkbar, dass die Nervensubstanz, als das differenzierteste Gewebe und zwar hier die Nervenfasern, den Reiz wie ein Metalldraht vermittelt, der nach seinem Zerreißen durch einfaches Zusammenbringen wieder den elektrischen Strom weiterleitet? Können wir daran glauben, wenn wir uns das mikroskopische Bild des Nervenquerschnittes vor Augen halten, dass nach dem Zusammenbringen des Querschnittes aus dem Labyrinth der tausendfachen Nervenfasern ein jedes zentrale Stümpfchen das ihm

entsprechende periphere unfehlbar auffindet? Die Frage ist viel komplizierter, als sie auf den ersten Blick erscheint und durch Tierversuche schwer zu lösen. Die mikroskopische Untersuchung der Nervenfasern nach der Vereinigung zeigt nur das morphologische Verhalten der Gewebe und Zellen, wobei aber zumeist ausser acht gelassen wird, dass aus der Struktur der Nervenfaser keine Schlussfolgerung bezüglich der physiologischen Funktion abgeleitet werden kann. Um nur ein bekanntes Beispiel anzuführen, kann die Vermehrung der Zellenkerne der Schwanschen Scheide darauf hinweisen, dass die gesamten Zellen des distalen Nervenfaserteils nicht zugrunde gegangen, nicht nekrotisiert sind? Sie kann eventuell als das Zeichen einer reparativen Zellentätigkeit aufgefasst werden, aber damit ist nicht bewiesen, dass der betreffende Faseranteil die Leitungsfähigkeit auch wirklich wieder erlangt hat oder wieder erlangen wird. Mit anderen Worten, es ist nicht ausgeschlossen, dass die strenge Gesetzmässigkeit der Wallerschen Degeneration dann ihre Gültigkeit verliert, wenn der distale Nervenfaserteil mit dem zentralen in unmittelbare Berührung tritt; aber der Mangel oder der geringere Grad der Gewebsveränderungen zeigt noch nicht an, dass die Nervenfaser den Reiz an der Läsionsstelle wirklich weiterleitet. Dasselbe gilt von den frisch entstandenen Nervenfibrillen. Wenn diese auf mikroskopischen Durchschnitten auch nachgewiesen werden können, so ist damit ihre Fähigkeit zur Aufnahme oder Leitung des Nervenreizes noch nicht dargetan. Ein Analogon wäre das histologische Bild der gelben Leberatrophie, bei welcher gewöhnlich eine mächtige Wucherung des Epithels der Gallenwege auf den mikroskopischen Schnitten gefunden wird; darf man daraus folgern, dass diese vikariierende Wucherung imstande sei, die Funktion der Leberzellen zu übernehmen oder zu ersetzen? Das Verhalten gegenüber der elektrischen Reizung lässt ebensowenig eine sichere Folgerung zu; denn der aneinander gefügte Nerv kann die Elektrizität auch physisch weiterleiten und auf diese Weise die Kontraktion des Muskels bewirken, ohne dass er den homologen Nervenreiz auch physiologisch leiten könnte. Die Wiederherstellung der elektrischen Reizleitung kann einfach nach Narbenexzision und Naht durch Verbesserung der physikalischen Leitung erklärt werden. Bei oberflächlicher Überlegung scheint es am logischsten und einfachsten, das Kriterium anzunehmen, dass wir die Wiederherstellung der Nervenleitung aus der Wiederkehr der Funktion erschliessen. Verebely und Ranschburg scheinen die ersten zu sein, die sich mit der Frage eingehender befasst haben, ob die nach Nervenoperationen wiederkehrende Funktion eine wirkliche oder nur eine scheinbare ist, und in der Erkenntnis der prinzipiellen Wichtigkeit dieses

Problems fordern sie die strengste Beurteilung bei der Feststellung, ob die Herstellung der Funktion tatsächlich die Folge der Leitungsrestitution im getrennten und durch Operation vereinigten Nerven ist.

Wir begegnen schon einem ganzen Komplex von verwickelten Erscheinungen, wenn wir eine ausgefallene oder wiederhergestellte Bewegung analysieren, bzw. die Ursachen und Umstände ihrer Wiederherstellung erforschen wollen. Vor allem ist der Anteil der einzelnen Muskeln an dem Zustandebringen der entsprechenden Bewegung — so seltsam dies erscheinen mag — noch immer nicht ganz klar gestellt. Die verschiedenen Phasen derselben Bewegung können durch die Zusammenziehung, bzw. Tonusänderung verschiedener Muskelgruppen zustande kommen; es genügt, auf die wohlbekannte Rolle der Antagonisten hinzuweisen. Auch können Bewegungen unter der Einwirkung der Schwerkraft erfolgen, ohne dass es einer Muskelkontraktion, bzw. der Innervation des betreffenden Muskels bedürfte. Auch könnten Muskelgruppen, deren Bedeutung sonst bei der Erzielung gewisser Bewegungen untergeordnet ist, durch Übung in ihrer Wirkung verstärkt werden; wieder andere Muskeln können durch Narbenbildungen oder sonstige Krankheitsprozesse neue oder veränderte Stützpunkte erhalten.

Eine weitere Komplikation der Frage wird durch die Innervation gegeben. Es ist im allgemeinen nicht leicht festzustellen, von welchem Nerven die motorischen Fasern zum Muskel, bzw. Muskelanteil abgehen. Die Feststellung der Muskelinnervation erfordert die feinste anatomische Präparationstechnik und bei den Nervenoperationen sehen wir häufig genug den Austausch von haarfeinen Nervenfasern zwischen den Nervenbündeln, dass wir füglich im Zweifel sein können, ob diese in der mehr oder weniger eingetrockneten Leiche überhaupt erkennbar sind. Frohse und Fraenkel, welche neuestens behufs Erforschung der Muskelinnervation sehr sorgfältige Präparationen vollführt haben, bewiesen für viele Muskeln des Oberarmes, dass ihre Innervation durchaus nicht so konstant ist, wie dies allgemein angenommen wird. Zahlreiche Muskeln sind diploneural, d. h. sie werden von zwei, eventuell auch von drei Nerven versorgt, und die Zahl anatomischer Varietäten ist keine geringe.

Die Frage der anatomischen Varietäten, welche das Lieblings-thema der älteren Anatomen war, ist heutzutage unseres Erachtens, in Hinsicht auf die Beurteilung der Nervenverletzung, sehr aktuell geworden. Während die neueren anatomischen Werke deren Vorhandensein nicht genügend berücksichtigen, können wir aus den älteren zahlreiche interessante Daten schöpfen. So ist z. B. nach Hyrtl<sup>1)</sup>

1) Lehrbuch der Anatomie. 1884. 17. Aufl.

die Anastomose zwischen dem N. ulnaris und dem N. radialis, bzw. deren Rückenästen „nicht konstant“, was jedenfalls darauf hinweist, dass sie nicht selten ist.

Bei der Beurteilung der Ergebnisse von Nervenresektionen können sich Irrtümer ergeben bezüglich der Herstellung der Empfindung, einfach durch die Suggestibilität der Kranken; die Herstellung der Bewegung aber kann durch die Aktivierung anderer Muskelgruppen vorgetäuscht und somit die vorhandene Lähmung dissimuliert werden. Dies gilt vor allem für die Oberextremität, aber auch bei den Resektionen an den Nerven der Unterextremität sind Irrtümer nicht ganz ausgeschlossen. Da die Muskeln des Unterschenkels und Fusses nach unseren bisherigen anatomischen Kenntnissen die gesamten motorischen Nerven vom Ischiadicus erhalten, sind die Verhältnisse sozusagen schematisch, so dass die Resektion dieses Nerven für die Entscheidung der Kardinalfragen allein als geeignet erscheint. Sowohl auf Grund literarischer Daten, wie der Fälle, welche der eine von uns (Makai) selbst beobachtet hat, kann mit Bestimmtheit behauptet werden, dass in einem Teile der resezierten und genähten Ischiadici der Nervenimpuls tatsächlich in die bis dahin gelähmten Muskeln gelangte. Ob aber der Reiz tatsächlich durch die regenerierten oder, sagen wir, wieder leitungsfähig gewordenen Fasern vermittelt wurde, ist noch nicht als bewiesen zu betrachten. Dieser einfachen und bequemen Auffassung gegenüber ist aber die Unberechenbarkeit und das Schwankende der Heilergebnisse höchst auffallend. Diese können durch individuelle Disposition, oder andere individuelle Verhältnisse nicht leicht erklärt werden. Wir dürfen nicht vergessen, dass die Kriegsverletzungen ein so einheitliches Material bieten — einheitlich in Beziehung auf Geschlecht, Lebensalter, Ernährung, Lebensverhältnisse — und in diesem grossen Material haben wir bezüglich der Zeit, Form und des Ablaufes der Verletzung so viele einander gleichende Fälle, wie wir sie bei der Beurteilung sozusagen keiner anderen Operation zur Verfügung haben.

Es ist unverständlich, dass die Leitung bei bestimmten Nerven nach der Resektion verhältnismässig häufiger, bei anderen wieder seltener zustande kommt. Noch merkwürdiger ist es, dass die Leitung in genähten Nerven nur in gewissen Fasergruppen des Querschnittes wiederkehrt, während sie in den daneben laufenden Nervenfasern ständig ausbleibt. Ist es nun verständlich, dass nur in einem gewissen Segment des genähten Querschnittes das Verwachsen der Achsenzylinder erfolgt, für das andere unter denselben Verhältnissen befindliche Segment aber ausbleibt?

Die Vergleichung der Heilergebnisse der verschiedenen Autoren



ist schon deshalb erschwert, weil die Fälle mit verschieden genauer Untersuchungsmethode und mit ungleich strenger Kritik beurteilt werden. Aber selbst bei einem und demselben Autor kommen viele Fälle nicht zur Heilung, viele nach verschieden langer Zeit und auch dann nicht mit gleicher Vollkommenheit. Frühe Heilungen sind ausserordentlich selten, sind aber zweifellos beobachtet worden.

So liegt bereits eine Reihe von Kriegsbeobachtungen vor über ausserordentlich rasche Wiederkehr der Bewegungen nach Nervenresektionen. Sie betreffen meist den N. ulnaris, jedoch nicht ausschliesslich. So hat Mann<sup>1)</sup> 9 Fälle von Ulnarisdurchschneidung mitgeteilt, wo die Operation 3—11 Monate nach der Verwundung erfolgte und die Funktion nach 1, bzw. 8, 24 Stunden bis 3 Wochen wiederkehrte. Hierher gehört ein von Láng<sup>2)</sup> schon früher mitgeteilter Fall von Radialisresektion, wo der 6 cm lange Defekt des durchschossenen Nerven in der Weise ersetzt wurde, dass der proximale und der distale Stumpf mittels keilförmiger Inzisionen in den N. musculo-cutaneus gepfropft wurden. Die ersten Zeichen der Nervenleitung zeigten sich bereits 24 Stunden nach der Operation und nach 3 Wochen war die Funktion fast vollkommen hergestellt.

Nach Lorentz ist es unmöglich, die hierher gehörigen Fälle ernster Beobachter, wie Kennedy, Fleman alle zu verwerfen oder als durch nicht ganz genaue Untersuchungen zu erklären. Aber auch ein einziger Fall, mit dem geringsten Zeichen einer früh hergestellten Nervenleitung ist genügend, um unsere Auffassung über Ziel und Wesen der Nervenoperationen gründlich umzugestalten.

Der eine von uns (Makai) hatte Gelegenheit, in zwei Fällen nach der Naht des Ischiadicus die leichte Bewegung der Zehen zu beobachten, und zwar am 2. bzw. 3. Tage. Es muss aber hervorgehoben werden, dass die Funktion in den übrigen Muskeln sich im Laufe der weiteren Beobachtung nicht hergestellt hat und die rasch wiedergekehrte, aber unvollständig gebliebene Funktion sich nicht gebessert hat, bzw. einen weiteren Fortschritt nicht gezeigt hat.

In einem von uns beiden beobachteten Falle von Verletzung des N. ulnaris, wo die doppelte Implantation nach Wölfler-Hofmeister ausgeführt wurde, zeigte sich so früh ein funktionelles Resultat, dass wir denselben im folgenden mitteilen möchten.

1) Über rasche Wiederkehr der motorischen Funktion nach Ulnarisdurchschneidungen. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen u. Psychiater. Baden-Baden, 3.—4. Juni 1916. Ref. Neurol. Zentralbl. 1916, Nr. 17.

2) Ad. Láng, Behandlung einer ausgedehnten Nervenzerstörung mit doppelter Implantation in einen gesunden Nerven. Orvosi Hetilap, 1915, Nr. 35.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

Gy. Sch., 33jähr. Honvéd, erlitt am 13. Januar 1916 im unteren Drittel des rechten Oberarmes einen Durchschuss, welcher glatt abheilte. Er wurde am 25. September 1916 auf die chirurgische Abteilung des k. und k. Augusta-Barackenspitals aufgenommen. Der rechte Ring- und Kleinfinger waren im Metacarpophalangealgelenke gestreckt und in den Interphalangealgelenken gebeugt. Diese beiden Finger waren aktiv unbeweglich.

Der Nervenbefund war folgender: Gewehreinschussstelle an der Hinterfläche des rechten Oberarmes, Ausschussstelle über dem N. ulnaris, im unteren Viertel des Oberarmes. Diese Narbe ist sehr druckschmerzhaft. Der 4. und 5. Finger waren gebeugt, konnten nicht gestreckt werden. Der Kranke hatte ein stumpfes Gefühl am Ulnarrande des Vorderarmes, angefangen vom unteren Viertel entlang dem 4. und 5. Finger. Auf diesem Ulnarisgebiete bestand Anästhesie für alle Empfindungsarten. Die elektrodiagnostische Untersuchung ergab Entartungsreaktion im Ulnarisgebiete derart, dass der Nerv auf keine Stromart reagierte, während der M. flexor carpi ulnaris auf den faradischen Strom gleichfalls nicht reagierte, aber auf den galvanischen Strom ziemlich gut ansprach und Kathodenschliessungszuckung stärker war als Anodenschliessungszuckung. Der M. flexor digit. prof. reagierte auf beide Stromarten. Die Diagnose lautete: Laesio n. ulnaris supra cubitum und es wurde die sofortige Freilegung der Nerven beschlossen.

Operation am 2. Oktober 1916 in Äthernarkose. Inzision vom unteren Teil des Condylus intern. des Oberarmes bis zur Mitte des Sulcus bicipitalis internus. Da der Nerv im Narbengewebe des Schusskanals nicht aufzufinden war, wird derselbe im Sulcus n. ulnaris aufgesucht, bald aufgefunden und proximal verfolgt. Es zeigt sich, dass die ungefähr 4 cm betragende Partie sich in einem kleinnussgrossen, narbigen Gewebe verliert; der proximale Stumpf ist an dieser Stelle nicht auffindbar, weshalb oberhalb der Plex. brachialis freigelegt wird, wo die Arterie mit den beiden Venen unterschieden werden können, sowie der N. medianus, welcher anfangs vor der Arterie, dann aussen von ihr herabläuft. Die Freilegung des N. ulnaris gelingt nur nach mühseliger Präparation ziemlich hoch oben, da er durch das Narbengewebe, in welches er eingebettet war, stark medialwärts disloziert ist. Der proximale Teil des Nerven ist fast kleinfingerdick (8—9 mm), also mindestens dreimal so dick wie der N. medianus und der distale Stumpf. Nach Aufwärtsverfolgung des proximalen Stumpfes zeigt es sich, dass er in 4 cm Entfernung vom distalen Teile in starkem, derbem Narbengewebe endet. Es muss ein ungefähr 7 cm langes Stück vom proximalen Nervenstumpf geopfert werden, bis wir zu einem Querschnitt gelangen, aus welchem die halbfüssige, normale Nervensubstanz herausquillt. Ebenso muss ein 3 cm langes Stück vom distalen Stumpf reseziert werden, bis eine normale Schnittfläche zum Vorschein kommt. Es ergibt sich nun eine 14 cm lange Dehiszenz zwischen den aufgefrischten Nervenstümpfen und obgleich dieselben mehrere Zentimeter auf- und abwärts präpariert werden, ist es unmöglich, dieselben zusammenzubringen. Da ein geeigneter Nervenersatz uns nicht zu Gebote stand, wird die Nervenimplantation ausgeführt. In den lateral vom N. ulnaris liegenden N. cutaneus antibrachii medialis, dessen Durchmesser ungefähr 2 mm betrug, wird nach einer Inzision von 1 cm Länge in das Perineurium der Querschnitt des proximalen Ulnarisstumpfes end to side mit 8 feinsten perineu-

ralen Seidennähten implantiert. In der Gegend des distalen N. ulnaris löst sich der N. cutaneus antibrachii medialis schon in mehrere Zweige auf und in das Operationsgebiet fallen 6 derselben; von diesen werden möglichst tief die beiden am meisten medial liegenden Zweige durchschnitten und end to end mit dem distalen Ulnarisstumpf mittelst 4 feinen perineuralen Nähten vereinigt. Exakte Blutstillung. Fortlaufende Hautnaht. Heilung per primam intentionem.

Am Tage nach der Operation, innerhalb 24 Stunden, wurde konstatiert, dass der Kranke den 4. und 5. Finger in jeder Phalange, also auch in der basalen beugen und strecken kann. In denselben Fingern ist auch die Tast- und Schmerzempfindung zurückgekehrt. Übrigens hat der Kranke selbst an diesem Morgen, also 20 Stunden nach der Operation, die Bewegungsfähigkeit des 4. und 5. Fingers, sowie auch die Wiederkehr der Empfindung wahrgenommen und darauf den Arzt aufmerksam gemacht.

Die am 20. Okt. vorgenommene elektrische Untersuchung ergab auch die Besserung der elektrischen Erregbarkeit, insofern sowohl der N. ulnaris am Oberarm, als der M. flex. carp. ulnaris auf beide Stromarten etwas träge Reaktion zeigten und am Muskel KSZ > ASZ war. Auf faradische, wie galvanische Reizung der Interossei erfolgt die Beugung sämtlicher Phalangealgelenke des 2.—4. Fingers, aber nicht die Ab- und Adduktion der Finger. Aktiv werden sämtliche Phalangen der Finger gebeugt und gestreckt. Der Daumen vollführt alle Bewegungen. Auch das anästhetische Gebiet zeigt sich verringert, insofern es jetzt beim Carpus beginnt.

Wir stehen also der Tatsache gegenüber, dass der Verletzte durch 9 Monate die beiden Finger nicht bewegen konnte, sie am Tage nach der Operation entschieden zu bewegen und nach drei Tagen sozusagen tadellos zu gebrauchen vermochte.

Gegen den Einwand, dass die Lähmung der beiden Finger vielleicht hysterischer Natur war und die Heilung unter der suggestiven Einwirkung der Operation erfolgte, spricht 1. die schwere anatomische Veränderung des Nerven; 2. die Entartungsreaktion der betreffenden Muskeln, 3. selbst angenommen, dass die Kontinuität des Nerven vor der Operation nicht unterbrochen war, so wurde doch der Nerv bei der Operation tatsächlich durchschnitten, 4. die Besserung der elektrischen Reizleitung nach der Operation, und 5. der Umstand, dass der Kranke, obgleich wir jeden vor der Operation immer entschieden darauf aufmerksam machen, dass die Heilung nur langsam, nach Monaten, zu erwarten ist, er schon am folgenden Tage selbst die eingetretene Bewegungsfähigkeit zur Kenntnis brachte.

Dieselben Erwägungen haben Geltung jenem Einwurf gegenüber, dass der Verletzte nach der Operation mittelst anderer Muskeln die Tätigkeit der eigentlich gelähmt gebliebenen Muskeln ersetzt. Es ist nicht denkbar, dass während 9 Monate die Einübung dieser Dissimulation der Lähmung nicht erfolgt und erst am Tage nach der Operation sofort gelungen sei.

Aus der Vergleichung des Status vor und nach der Operation heben wir neuerdings hervor, dass der 4. und 5. Finger, wie er für die Ulnarislähmung typisch ist, im Metacarpo-phalangialgelenk gestreckt und in den Interphalangealgelenken gebeugt waren. Bekanntlich ist die Wirkung der Interossei und Lumbricales die Beugung der 1. und die Streckung der 2. und 3. Phalangen. Der Verletzte streckte nach der Operation die Mittel- und Nagelphalange — wenn auch nicht vollständig — so doch entschieden aus der Klauenstellung, und es blieben höchstens 50—20° von der vollständigen Streckung zurück. Wenn man noch den Einwand machen wollte, dass eine derartige Streckung auch aus der Erschlaffung der Beuger der 2. und 3. Phalangen entstehen könnte, so muss man fragen, warum der Kranke seine Muskeln nicht vor der Operation entspannen konnte? Diese Frage ist umso berechtigter, weil der den M. flex. digit. profundus versorgende N. ulnaris, welcher die Beugung der Nagelphalangen bewirkt, vor der Operation gelähmt war, die Erschlaffung der Beuger der Endphalangen also umso plausibler gewesen wäre.

Es war also nach der Operation die Beugung der Basalphalange, welche durch die vom N. ulnaris versorgten Mm. lumbricales und interossei bewirkt wird, vollständig. Wenn wir die Beugung der Basalphalangen so erklären wollten, dass die Mm. flex. digit. sublimis und profundus bei ihrer Beugung der Mittel- und Nagelphalange die Basalphalange mit sich ziehen, so könnte der Patient die Basalphalange nicht vollständig beugen bei der — wenn auch unvollständigen — Streckung der Mittel- und Nagelphalange. Übrigens könnte man auch hier wieder die Frage aufwerfen, warum zog der vollständig innervierte Flexor digit. sublimis auch vor der Operation die Basalphalange nicht mit sich. Jedoch muss zugegeben werden, dass die Ab- und Adduktion der Finger nicht ausführbar war und es noch heute, 40 Tage nach der Operation, nicht ist, aber ein Teil der Funktion ist tatsächlich zurückgekehrt.

Auf Grund dieser Auseinandersetzungen glauben wir bei Anwendung der strengsten Kritik mit Bestimmtheit aussprechen zu können, dass die Herstellung der beobachteten Ulnarisfunktion — die Vollständigkeit oder nur Andeutung derselben ist vom prinzipiellen Standpunkt aus wohl irrelevant — tatsächlich die Wirkung der Operation als solcher ist.

Wenn wir dies annehmen, dann kann man sich das Resultat der Hofmeisterschen doppelten Nervenimplantation in zweierlei Weise vorstellen: die eine Möglichkeit ist die, dass der eingeschaltete Nerv, in unserem Falle der N. subcutan. antibrachii medialis, als richtunggebendes Interpositum figuriert. Selbst wenn wir hinsichtlich des

Auswachsens des zentralen Nerventeils einen in Betracht zu ziehenden Neurotropismus annehmen, können wir uns nicht vorstellen, dass der zentrale Nervenanteil in weniger als einem Tage 14 cm gewachsen sei. Es bliebe also die zweite Möglichkeit, dass der eingeschaltete Nerv zu unmittelbarer Weiterleitung des Reizes geeignet sei. Wenn wir auch dies annehmen wollten, dann wären diese nur so begreiflich, dass an der Berührungsstelle sowohl des proximalen, als des distalen Stumpfes mit dem hospitierenden Nerven die *prima reunio* gleichzeitig erfolgte.

In unserem konkreten Falle tauchen bei der Annahme dieser Auffassung noch folgende Schwierigkeiten auf: 1. Zur Weiterleitung des motorischen Impulses haben wir einen sensiblen Nerven verwendet; 2. der Impuls muss in der der gewohnten Leitung entgegengesetzten Richtung befördert werden (obgleich der bekannte Rattenschwanzversuch diesen Einwurf gewissermassen entkräftet); 3. der dünne N. cutan. antibrachii kann keinesfalls die dem mächtigen N. ulnaris entsprechende Anzahl von Nervenfäden enthalten; 4. nur ein geringer Teil der viel dünneren Nervenfäden wurde zur Reizleitung verwendet, weil zentralwärts nur die durch die Längsspaltung des Perineuriums frei gewordenen Nervenfäden zur Geltung kommen und distalwärts nur ein kleiner Teil der sich verzweigenden Nervenfäden mit dem N. ulnaris end to end vereinigt wurde.

Alles in allem können wir so viel sagen, dass die vor der Operation untätigen Muskeln in Tätigkeit gerieten, obgleich die Herstellung der Nervenleitung weder durch Auswachsen noch durch Übertragung der Reizleitung mit irgendeiner Wahrscheinlichkeit angenommen werden kann.

Erst jüngst hatten wir Gelegenheit, noch einen Fall zu beobachten, in welchem nach Naht des Medianus und Ulnaris die frühe Rückkehr der Funktion festgestellt werden konnte.

J. B., 23jähr. Honvéd, erlitt am 5. Juli 1916 am unteren Drittel des rechten Oberarmes eine Schussverletzung. Er kam am 24. Februar 1917 in das Augusta-Barackenspital mit ausgesprochener Lähmung des Medianus und Ulnaris. Die neurologische Untersuchung ergab:

Oberarm wird ziemlich gut gehoben, Ellbogen gut gebeugt; aktive und passive Streckung bis 130° wegen Kontraktur des Gelenkes. Hand wird etwas gestreckt, besser gebeugt. Mässige Kontraktur des Handgelenkes. 2.—5. Finger werden in den Basalphalangen im beschränkten Maße gebeugt und gestreckt; Mittel- und Nagelphalangen werden minimal gestreckt, doch ziemlich gut gebeugt. Daumen in allen Richtungen ziemlich gut beweglich. Atrophie der Vorderarmmuskulatur, besonders der Beuger; starke Atrophie der Interossei, des Thenars und Antithenars. Die Sensibilitätsstörung (Anästhesie, Analgesie, Therm-

und Kryanästhesie) betraf auf der rechten Hand die ganze Volarfläche, sowie die Dorsalflächen des 2.—5. Fingers. Nur am 2. und 3. Finger zeigten die basalen Phalangen auf der Dorsalfläche Hypästhesie und Hypalgesie.

Die elektrodiagnostische Untersuchung ergab schwere Entartungsreaktion (die Muskeln reagierten auch auf den galvanischen Strom nicht) im Gebiete des N. medianus und ulnaris.

Die Diagnose lautete: *Laesio n. ulnaris et in minore gradu n. mediani supra cubitum l. d.* (Mit Rücksicht auf die schwache galvanische Erregbarkeit des N. medianus wurde eine geringere Läsion in diesem Nerven angenommen.) Es wurde die sofortige Freilegung des Ulnaris und Medianus über dem Ellbogengelenk beschlossen.

Operation am 17. März 1917: Inzision von der Mitte des Oberarmes, im Sulcus bicipitalis internus, gegen den Condylus medialis von 10 cm Länge. Mit einem schiefen Schnitt wird zunächst der Ulnaris freigelegt. Das Herauspräparieren des oberen intakten Anteiles ergibt, dass der Nerv sich in einem hühnereigrossen, gleichartig derben Narbengewebe verliert. In Verfolgung des unteren Anteils dieses Narbengewebes wird alsbald auch der distale Nervenanteil gefunden. Das narbige Zwischenstück des Nerven wird bis zur Gewinnung eines normalen Querschnittes reseziert. Trotz der 5 cm betragenden Dehiszenz kann die Vereinigung mit zehn feinen paraneuralen Nähten bewirkt werden.

Nun wird zur Präparation des Medianus geschritten. Die Zurechtfindung in dem daumendicken, derben Strange ist ausserordentlich erschwert. Die darin verlaufende A. brachialis ist auf ein Kaliber vor kaum 3 mm zusammengedrückt. Lateralwärts derselben wird der N. medianus mit grosser Mühe freigelegt, der sich aber alsbald in dem starren Narbengewebe verliert. Nachdem es auch durch Auffaserung nicht gelingt, Nervenfasern des Medianus in die Narbe zu verfolgen, wird derselbe in einer Ausdehnung von 5 cm reseziert und die Stümpfe mit zwölf feinen paraneuralen Nähten vereinigt.

Auf Querschnitten des extirpierten Narbengewebes sind zwei feine Nervenfasern wahrzunehmen, aber diese sind mit der Umgebung so zusammengebacken, dass sie selbst am Präparat nicht zu isolieren sind.

Am nächsten Tage nach der Operation bemerkt der Kranke, dass er die Finger etwas besser beugt. Tatsächlich werden sämtliche Finger in den Metacarpophalangealgelenken (kleine Handmuskeln), ausserdem die Mittel- und Nagelphalange des 5. Fingers ziemlich beträchtlich gebeugt. Weniger, jedoch unterschieden, die Mittel- und Nagelphalange des 2. Fingers, sowie die Daumenphalangen (Flex. digit. prof. und subl). Die genannten Phalangen des 2. und 5. Fingers werden auch dann gebeugt, wenn die Basalphalangen fixiert werden; dasselbe gilt auch für den Daumen. Die mässige Klauenstellung besteht noch.

Wir haben gesehen, wie wechselnd die Heilergebnisse bei demselben Autor sind, selbst bei dem denkbar gleichartigsten Material. Viele Fälle heilen überhaupt nicht, viele nur nach langer Zeit und auch dann nicht vollständig. Frühzeitige Heilung ist überaus selten, doch entschieden beobachtet. Auch sehen wir, dass bei einzelnen

Nerven die guten Resultate auffällig häufig sind — besonders beziehen sich die raschen Heilungen auf den N. ulnaris — andere wieder verhalten sich renitenter nach der Operation.

Es bleibt nach alledem nur die eine Möglichkeit übrig, dass es an der anatomischen Prädisposition liegt, ob die Funktion des in seiner Kontinuität unterbrochenen Nerven nach der Operation wieder hergestellt wird und in welchem Maße. Wir verweisen hier auf den Fall von Goldmann<sup>1)</sup>, wo trotz Resektion des N. ulnaris kein Funktionsfall erfolgte. Eine ähnliche Beobachtung hat Nonne<sup>2)</sup> bezüglich des N. medianus gemacht. Diese anatomische Prädisposition kann nur darin bestehen, dass die einzelnen Muskeln oder Muskelgruppen ausser den in den Lehrbüchern beschriebenen Nerven auch von anderen Stellen innerviert werden. Wir weisen diesbezüglich auf die Untersuchungen von Frohse und Fränkel, sowie Ranschburg hin. Wahrscheinlich sind diese Varietäten häufiger und ausgebreiteter, als im allgemeinen angenommen wird. Selbst für den N. ischiadicus ist es nicht ausgeschlossen, dass er in seinem Verlaufe auch aus anderen Nervenstämmen Anschlüsse erhält. So erwähnt Hyrtl: „Von den für den Adductor magnus bestimmten Muskelzweigen des N. obturatorius sah ich öfters einen Faden abgehen, welcher den genannten Muskel nach hinten durchbohrt, in die Kniekehle gelangt und auf der Arteria poplitea weiter herabgeht.“ Es liegt also die Annahme nahe, dass von der Gegenwart solcher akzessorischen Innervationen und deren mehr oder weniger starken Entwicklung der Erfolg der Operationen, dessen Grad und teilweise der Zeitpunkt des Eintrittes desselben abhängig ist.

Den einen von uns (Makai) führte die bekannte Erfolglosigkeit der Peroneusnähte in der Gegend des Wadenbeinköpfchens zur Annahme der Kollateraltheorie. Es fiel ihm auf, dass sowohl bei der Unterbindung der A. poplitea Ernährungsstörungen viel häufiger in der Unterextremität auftreten, als wenn wir mehr oben oder unten die Gefässe unterbinden, ebenso die höher oben ausgeführten Nervennähte erfolgreicher sind, als wenn wir dieselben an der genannten Stelle machen. Anders kann diese Beobachtung kaum erklärt werden, als dass unterhalb dieser Stelle keine Anastomosen mehr zum Nervenfaden treten. Es bliebe nur die Frage ungelöst, warum diese Ersatzinnervationen nicht sofort nach der Verletzung des Hauptstammes in

1) Goldmann, Über das Fehlen von Funktionsstörungen nach der Resektion der peripheren Nerven. Beitr. z. klin. Chir., Bd. 51, 1906, S. 183.

2) Nonne, Ärztlicher Verein von Hamburg, Sitzung vom 3. November 1914. Ref. Neurol. Zentralbl. 1915, Nr. 1.

Wirksamkeit treten und auf welche Weise wir durch unsere Operationen sozusagen die Einschaltung dieser Ersatznerven erreichen.

Es ist zweifellos, dass zahlreiche, neurologisch durch Monate, selbst Jahre vergeblich behandelte Kranke auf die Operation eine auffällige, sogar rasche Heilung aufweisen können. Diese Heilung ist in Berücksichtigung der obigen Auseinandersetzungen so zu erklären, dass durch den operativen Eingriff bestimmte Hemmungen ausgeschaltet werden, welche bis dahin die Tätigkeit der kollateralen Bahnen verhindert haben. Diese Theorie ist von dem einen von uns (Makai)<sup>1)</sup> im Jahre 1915 in der Budapester königl. Gesellschaft der Ärzte des näheren entwickelt worden, und später, unabhängig von ihm, schlossen sich ihr auch Bethe und Becker im Jahre 1916 in der Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen und Psychiater an.<sup>2)</sup>

Die Ausschaltung der Hemmungen können wir uns etwa folgendermaßen vorstellen: Bekannt ist der Brondgeestsche physiologische Versuch, bei dem die Durchschneidung des N. ischiadicus oder der hinteren Rückenmarkswurzeln am Frosch Atonie des Beines hervorruft. Dabei ist die Streitfrage von keiner prinzipiellen Bedeutung für die Reflexnatur des Muskeltonus, ob die fortwährend von der Peripherie zu den Vorderhornganglienzellen geleiteten Reize ihren Ursprung von der Haut oder bloss vom Muskel (Starlings propriozeptives System) nehmen. Eine klinische Bestätigung dieses physiologischen Experimentes ist die Hypotonie bei Tabes, wo sowohl oberflächliche, als tiefe (Muskel-)Sensibilitätsstörung vorhanden und die Empfindungsleitung infolge der Hinterstrangklerose behindert ist. In unserem Falle können wir annehmen, dass die Zerstörung im Verlaufe des Nerven und die darauf folgende Entzündung, sodann die nach Ablauf dieses Prozesses entstehende Narbe und deren Druck einen ständig erhöhten Reiz bildet, welcher die Zellen des peripheren (Rückenmarks-)Neurons der entsprechenden motorischen Bahnen — mitinbegriffen die Kollateralbahnen — so sehr erschöpft, dass sie die vom zentralen (Hirn-)Neuron ausgehenden motorischen Bewegungsreize zu verarbeiten und weiter zu befördern ausserstande sind. Diese Momente fehlten in den Fällen von Goldmann und Nonne und so ist das Erhalten-sein der Funktion verständlich. Wenn wir bei der Operation die Narbe ausschneiden und durch die Heilung per primam ein weiteres Irritament ausgeschlossen wird, dann hört langsamer oder schneller die Ermüdung der Ganglienzellen des Vorderhornes auf und die Ver-

1) Anzeiger der Budapester königl. Gesellschaft der Ärzte 1915, Nr. 14.

2) Ref. Neurol. Zentralbl. 1916, Nr. 17.



mittlung erfolgt, da die Hauptbahn unterbrochen bzw. nicht hergestellt ist, in der Kollateralbahn.

Das Experimentum crucis dieser Theorie ist eine solche Operation, bei welcher ausser der Aufhebung des durch den Narbendruck verursachten Irritamentes nichts weiter geschieht, die Nervenstümpfe nicht vereinigt werden, und das durch den resezierten Nerven versorgte Gebiet Anzeichen der Funktion darbietet. Durch ein Ungefähr konnten wir in der jüngsten Zeit eine solche Beobachtung machen:

J. B., 40jähr. Infanterist, erlitt am 3. Juli 1916 eine destruiierende Schussverletzung am linken Oberarm und wurde bald darauf, am 11. Juli, in unsere Krankenanstalt aufgenommen. Der Vorderarm hing mit einem kaum zweifingerbreiten inneren Hautlappen und entsprechendem Muskelanteil am Oberarm, der einen mehrfachen Splitterbruch erlitten hatte und einen zweifingerbreiten Substanzverlust aufwies. Es gelang auf konservativem Wege den Vorderarm zu erhalten. Die A. brachialis, der N. medianus und ulnaris waren unversehrt.

Der neurologische Befund vor der Operation war: Linker Oberarm wird ziemlich gut gehoben. Aktive und passive Bewegung des Ellbogens minimal wegen Versteifung des Gelenkes. Die Hand kann dorsal nicht flektiert werden, Streckung der Finger minimal, dagegen werden Hand und Finger ziemlich gut gebeugt.

Biceps, Tricepsreflex 0: radialer Periostreflex vorhanden. Carpalreflexe links 0, rechts minimal. Die elektrodiagnostische Untersuchung ergab Entartungsreaktion im linken Radialisgebiete. Diagnose: Laesio N. radialis sin. in humero. Therapie: Freilegung des Nerven.

Operation am 8. März 1917. Spirale Inzision vom oberen Drittel der Streckfläche des Oberarmes durch das mächtige Narbengewebe bis zur Ellbogengrube. Das Narbengewebe dringt jenseits der Hautnarbe, sowohl proximal- als distalwärts, weit in die Muskulatur, so dass die Präparierung des Nerven grossen Schwierigkeiten begegnet. Nach Eindringen durch den intakten Anteil des Triceps gelingt es endlich, den 4 mm starken N. radialis am Knochen aufzufinden, der, in distaler Richtung verfolgt, sich alsbald in ganz gleichartigem derben Narbengewebe verliert. Danach wird nach mühseligem Präparieren in der Ellenbeuge, entsprechend dem Sulcus bicipitalis externus, der distale Stumpf aufgefunden, der aber 1 cm über der Teilung sich schon im Narbengewebe verliert. Nach tunlicher Befreiung der beiden Nervenstümpfe zeigt sich, auch bei Einrechnung des narbig veränderten Anteiles, noch immer eine 15 cm betragende Lücke. Nun war in der Nähe kein Nerv vorhanden, in welchen eine Hofmeistersche Implantation hätte bewerkstelligt werden können, und ein Hertüberziehen des oberen Nervenstumpfes auf die Beugefläche schien nicht ratsam, weil dann Nebenäste hätten geopfert werden müssen; auch eine entsprechende Prothese stand uns nicht zur Verfügung, dieselbe aber auch nichts genützt hätte, weil sie nur in Narbengewebe eingebettet werden konnte: aus diesem Grunde entschlossen wir uns, die Nervenstümpfe wie bei Amputationen nach vorne zu ziehen und im Gesunden durchzuschneiden, wodurch der Nerv sich ins Muskelgewebe zurückzieht.

11. März. Gestern 7 Uhr morgens meldet Pat. der Schwester, dass

er vorgestern gegen 6 Uhr abends, also 30 Stunden nach der Operation, die Hand etwas strecken konnte und dass in der Nacht auf dem Handrücken die Empfindung zurückgekehrt war. Der Kranke berichtete dies von selbst, obgleich der eine von uns (Makai) ihn am Tage nach der Operation aufmerksam gemacht hatte, dass eine Wiederkehr der Funktion nicht zu erwarten sei, nachdem die Nerven nicht zusammengenäht werden konnten und fügte noch hinzu, dass wenn später, selbst nach Jahren, die Besserung erfolgen sollte, dann möge er auf Kosten des Arztes nach Budapest kommen. Suggestive Einwirkungen ärztlicherseits oder durch die Operation wurden also strenge vermieden.

Die Untersuchung ergab: Dorsalflexion um mindestens  $10^0$ ; die im Metacarpophalangealgelenke gebeugten Finger können um  $40^0$  gestreckt werden. Die Beugung in den Interphalangealgelenken ist vollständig. Sämtliche Bewegungen des Daumens etwas beschränkt, mit Ausnahme der Abduktion. Die Tastempfindung auf der Rückfläche der Finger ist vollständig, auf der Rückfläche der Hand ist Hypästhesie vorhanden. Pinsel wird stellenweise, aber entschieden und namentlich auf der ganzen Rückfläche und dem I Metacarpus; Stiel überall empfunden. Schmerzempfindung ist sowohl auf der Rückfläche der Finger als der Hand vorhanden, auf dem Daumen zeigt sich gegen die gesunde Seite kaum ein Unterschied; auf der Rückfläche des Vorderarmes ist dieselbe schwach vorhanden. Wegen des Verbandes konnte an der proximalen Hälfte keine Untersuchung gemacht werden.

15. März. Wie Pat. aufmerksam macht, hat sich die Streckung der Hand, sowie die Empfindung des Handrückens verringert. Tatsächlich ergab die Untersuchung eine geringere Dorsalflexion der Hand, doch ist sie entschieden vorhanden. Auf der Rückfläche sämtlicher Finger ist die Tastempfindung (Pinselberührung) ebenso gut, als auf der gesunden Seite. Auf der Rückfläche des 1. und 2. Metacarpus, sowie der unteren Hälfte des Vorderarmes Hypästhesie für alle Empfindungsqualitäten. Fühlt seit der Operation spontane stechende Schmerzen in der Rückfläche des Vorderarmes. Pat. findet jetzt den ganzen Arm beweglicher als vor der Operation.

Mit dieser Theorie aber können sämtliche Probleme der Nervenoperation in befriedigender Weise erklärt werden. In den nicht gelungenen Fällen sind wahrscheinlich nicht genügende kollaterale Bahnen präformiert. Bei den sehr selten erfolgenden frühzeitigen Heilungen stehen genügend Seitenbahnen zur Verfügung, welche nach Aufhören der Reflexhemmung die Reizleitung in kurzer Zeit übernehmen können. Der Fall, wo die Funktionsherstellung nur für einen gewissen Teil des Querschnittes des genähten Nerven erfolgt, kann leicht dadurch erklärt werden, dass nur die diesem Querschnitt entsprechenden Muskelgruppen kollaterale Nervenbahnen besitzen.

Es ist nicht unmöglich, dass diese kollateralen Bahnen vor der Operation Impulse zur Muskeltätigkeit wohl nicht bekommen, aber doch soviel Reize leiten, als zur Verhinderung des gänzlichen Unterganges des Muskels notwendig ist. Es ist bekannt, wie renitent die kurzen Fingermuskeln nach Medianus- und Ulnarisnähten sind. Verebely

erklärt dies mit dem früheren Untergang und der Vernarbung der kleinen Handmuskulatur; uns erscheint es wahrscheinlich, dass eben weil die kleinen Muskeln der kollateralen Innervation entbehren, deshalb gehen sie leichter in Vernarbung über und kehrt ihre Funktion nach der Nervennaht nicht zurück. Wenn nach der Nervennaht später aus irgendeinem Grunde ein neues Irritament am genähten Nerven entsteht, dann kann natürlich die bereits eingetretene Funktion wieder rückgängig werden. Dies und vielleicht die Überbürdung der frisch funktionierenden Muskeln mag es verschulden, wenn nach anfänglichen Besserungen mitunter wieder Verschlimmerungen eintreten. So sah Gaugele<sup>1)</sup> in zwei Fällen von Ulnarisoperation die anfänglich sehr erhebliche Besserung nach einigen Wochen wieder verloren gehen, so dass die nach der Operation verschwundene Krallenstellung bald nachher wieder in Erscheinung trat.

Es ist bekannt, dass im allgemeinen, je früher die Nervennaht nach der Verletzung vollführt wird, die Heilung umso früher und vollkommener erfolgt. Jedoch sind auch solche Fälle bekannt, wo nach längerer Zeit ausgeführte Operationen frühzeitig die Heilung erfolgte, während umgekehrt in frischen Fällen sie genug oft erst nach längerer Zeit sich kundgibt. In welchem Maße die kollateralen Bahnen blockiert sind, mag von der Zeitdauer der Irritation des zentralen Stumpfes abhängen, ferner aber auch von der Intensität des Reizes, welche durch die an den zentripetalen Bahnen angehäuften Narbenbildungen und Entzündungsprodukte gegeben sind; eine weitere Rolle spielt die Ausdehnung der präformierten Kollateralen, ferner, in welchen Muskelgruppen sie enden und wie weit das betreffende Individuum disponiert ist, diese Bahnen einzuüben.

So wie auch bei der Blutzirkulation nur nach einer gewissen Zeit die Seitenbahnen genügend werden, um den Kreislauf abzuwickeln, ebenso kann angenommen werden, dass auch die Nerven-kollateralen nur nach individuell verschieden lang andauernder Reizleitung imstande sind, ganz oder teilweise die Nervenimpulse aufzunehmen und weiterzuleiten. Dies würde die verschiedene Zeitdauer der Heilung nach Nervennähten erklären.

### Schlussfolgerungen.

1. Wenn nach Kontinuitätstrennung peripherer Nerven zuweilen die Muskelfunktion tatsächlich erhalten bleibt, so ist dies auf die fortdauernde Tätigkeit von kollateralen Nervenbahnen zu beziehen.

1) V. Gaugele, Über Nervenverletzungen im Kriege. Zeitschr. f. orthopäed. Chir., XXXV, 1915, Heft 3.

2. Eine Reihe von Beobachtungen nach operativen Eingriffen an kontinuierätsgetreunten Nerven kann durch die Annahme eines einfachen Zusammenwachsens, bzw. einer Wiederherstellung der Leitungsbahn des genähten Nerven nicht erklärt werden.

3. Die hierher gehörigen Erscheinungen sind durch die Annahme von Kollateralbahnen, welche erst nach Ausschaltung hemmender Reize mittelst des operativen Eingriffes zur Geltung kommen, restlos zu erklären.

4. Histologische Bilder allein oder die Leitung des elektrischen Stromes sind keine einwandfreien Beweise dafür, dass die tatsächliche Leitung eines genähten Nerven auch für die nervösen Impulse hergestellt ist.

5. Es muss dahingestellt sein, ob und unter welchen Umständen eine tatsächliche Nervenreizleitung durch den genähten Nervenabschnitt besteht.

6. Die angeführten Beobachtungen berechtigen noch nicht zu praktischen Schlüssen. Die Naht der Nervenstümpfe ist, wo nur irgendwie technisch möglich, überall auszuführen.

## Zeitschriftenübersicht.

### Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten.

Redigiert von E. Siemerling. Berlin 1917.

#### Band 57, Heft 1.

**Serologische Untersuchungen bei Geisteskrankheiten, insbesondere bei Paralyse.** Von Dr. P. Kirchberg-Frankfurt a. M. Ausgedehnte Untersuchungen über Wassermannreaktion, Hämolysinreaktion, Abderhalden, Goldsol, Mastix u. a. — **Über Hermann Linggs Krankheit.** Von Dr. E. Jentsch-Obernigk. Nosographie. Es handelte sich um eine depressive Neuropathie. — **Zur neurologischen Kasuistik der Kleinhirnverletzungen.** Von Dr. Frieda Reichmann-Königsberg i. Pr. — **Hysterische Halbseltenläsion nach Einwirkung schädlicher Gase.** Von Prof. Raecke-Frankfurt a. M. — **Über psychische Störungen bei Schussverletzung beider Frontallappen.** Von Prof. Rosenfeld. Katatonischer Stupor mit nachfolgender frontaler Ataxie. — **Über den Wert der Luetinreaktion in differentialdiagnostischer Beziehung.** Von Dr. König-Bonn. Die Luetinreaktion ist bei Lues cerebri etwas häufiger, als bei der Paralyse. Sehr gross ist ihr diagnostischer Wert nicht. — **Über die Behandlungsergebnisse der Kriegsverletzungen peripherischer Nerven.** Von Dr. A. Pelz-Königsberg i. Pr. Ausführliche Arbeit. Die Erfolge der operativen Behandlung dürfen nicht überschätzt werden. — **Hysterische Erkrankungen bei Kriegsteilnehmern.** Von J. Bauer-Stuttgart. — **Über kongenitale Lues.** Von Prof. A. H. Hübner-Bonn. Eingehende Studien zur Beantwortung der Frage, wie weit die kongenitale Lues von Einfluss ist auf die Entstehung späterer Nerven- und Geisteskrankheiten. — **Über die Entstehung von Grössenideen.** Von Dr. Weichbrodt-Frankfurt a. M. — **Über die Frage der Dienstbeschädigung bei den Psychosen.** Von E. Meyer-Königsberg i. Pr. — **Über Kriegsneurosen, ihre Prognose und Behandlung.** Von Prof. Rosenfeld. — **Eine psychogene Massenerkrankung zu Regensburg im Jahre 1519 und 1520.** Von Dr. H. Schöppler.

#### Band 57, Heft 2.

**Eine familiäre Trophoneurose der unteren Extremitäten.** Von R. Göbell und W. Runge-Kiel. Sehr interessante Mitteilung über eine eigentümliche trophoneurotische Erkrankung an den Füßen und Zehen, die seit drei Generationen an männlichen Mitgliedern einer Familie beobachtet wurde. Das Leiden beginnt etwa im 8. bis 10. Lebensjahr mit Schmerzen in den Zehen, Abfallen der Nägel und schlecht heilenden Geschwüren. Später treten Blasenbildungen, ausgedehnte Gangränisierungen und Sensibilitätsstörungen hinzu. Sekundäre Entzündungen machten wiederholt eine Amputation nötig. Die Verf. glauben, dass eine Erkrankung des Rückenmarks dem Leiden zugrunde liegt. Ob es sich um Syringomyelie handelt, ist aber mindestens zweifelhaft.

Ähnliche Beobachtungen in geringer Zahl sind schon von Bruns, Oehlecker, Bramann u. a. veröffentlicht worden. — **Zur katatonen Form der progressiven Paralyse.** Von G. Maeltzer-Lübeck. Ausführliche klinische Angaben über die unter dem Bilde einer Katatonie verlaufende Form der Paralyse. — **Studien über die progressive Paralyse.** Von F. Jahnel-Frankfurt a. M. Ausführliche Angaben über die Spirochätenbefunde in den Gehirnen von Paralytikern. — **Der Inhalt der Psychose.** Von Prof. Raecke. Polemik gegen einen gleichbetitelten Vortrag von E. Jung in Zürich. — **Beitrag zur Kenntnis der Kleinhirnagegenie.** Von W. Tintemann-Osnabrück. Klinisch: Ataxie, Sprachstörung und Idiotie. Anatomisch: Agenesie des Kleinhirns, Verkümmern der Olivenformation. Mangelhafte Entwicklung der Grosshirnrinde. — **Über Beziehungen zwischen klinischem und histopathologischem Befund bei einer familiären Erkrankung des kindlichen motorischen Systems.** Von G. Heilig-Kosten. Drei Schwestern im kindlichen Alter mit den Erscheinungen spastischer Spinalparalyse. Die anatomische Untersuchung ergab kombinierte Systemerkrankung im Rückenmark. Weitere Einzelheiten der interessanten Beobachtung s. im Original. — **Über Dissimulation.** Von Dr. Flora Boenheim-Königsberg i. Pr. Die D. ist praktisch wichtig besonders bei Depressionszuständen. — **Über zwei Fälle von Mitbewegungen bei intaktem Nervensystem.** Von Dr. Lackner-Königsberg i. Pr. Mitbewegungen in symmetrischen Muskeln an nicht gelähmten Gliedern. Ausführliche Beschreibung eines hierher gehörigen Falles. — **Neurosenheilungen nach der Kaufmann-Methode.** Von M. Raether-Bonn. Verf. erzielte in 97 Proz. Heilung, meist in einer Sitzung. Heilung ist meist auch dauernd, wenn die Kranken in der Heimat bleiben können. — **Zur Behandlung hysterischer Störungen.** Von R. Weichbrodt-Frankfurt a. M. Suggestivbehandlung und Dauerbad. — Nekrologe auf **Heinrich Schüle** (Moeli), **Karl Pelman** (A. Westphal) und **Ludwig Bruns** (R. Wollenberg). A. Strümpell.

## Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie.

Red. von Gaupp u. Lewandowsky.

Berlin 1916.

### Band 35, Heft 1 und 2.

**Vaganten** (Arbeitswanderer, Wanderarbeiter, Arbeitsmeider). Von M. Tramer-Munsingen in der Schweiz. Ausführliche statistische, klinische und psychologische Untersuchungen über die zahlreiche Klasse der Vaganten. — **Beitrag zur Kenntnis der schweren Migräneformen.** Von Dr. Schob-Dresden. Bei einem schwer belasteten Mann, der seit der Schulzeit an Migräneanfällen leidet, traten mit zunehmendem Alter immer schwerere Erscheinungen im Anfall auf: psychische Störungen, schwere sensorische Aphasie, Illusionen und Halluzinationen, Erregungszustände, vasomotorische Erscheinungen u. a. — **Der sensorisch-motorische Dualismus Griesingers als funktionelle Grundlage geistiger Erkrankungsformen.** Von Dr. Mollweide-Rufach.

### Band 35, Heft 3.

**Psychische Nachwirkungen** von Prof. Wiersma-Groningen. Psychologische Versuche an Schulkindern über Übung und Gedächtnis. — **Gefäss-**

**und Nervenverletzungen.** Von M. Lewandowsky. Ausführliche Mitteilung über schwere vasomotorische Erscheinungen, welche bei gleichzeitigen Gefäß- und Nervenverletzungen auftreten. — **Über multiple Sklerose im Kriege.** Von W. Mayer-Tübingen. Kasuistik über Fälle multipler Sklerose bei Kriegsteilnehmern. Die Kriegsstrapazen spielen vielleicht eine auslösende Rolle. — **Krankheitsbewusstsein und Krankheitseinsicht bei der Dementia praecox.** Von Dr. O. Hinrichsen-Friedmatt-Basel.

**Band 35, Heft 4.**

**Beobachtungen zur Ätiologie.** Von M. Lewandowsky. Kasuistische Mitteilungen: Thomsensche Krankheit nach Typhus, Verschlimmerung einer alten spinalen Kinderlähmung durch fortgesetzte Kälteeinwirkung, Entstehung einer zerebralen Hemiparese mit Epilepsie durch starke körperliche Anstrengungen auf dem Boden einer anscheinend völlig geheilten Enzephalitis. — **Neurologische Untersuchungen bei frischen Gehirn- und Rückenmarksverletzungen.** Von Prof. H. Berger-Jena. — **Zur Symptomatologie und Prognose der selteneren Formen epidemischer zerebrospinaler Meningitis.** Von H. Higier-Warschau. Zahlreiche lehrreiche Angaben über eine grössere Anzahl genau beobachteter Fälle. — **Beiträge zum Formenreichtum der multiplen Sklerose.** Von H. Curschmann-Rostock. Verf. bespricht die benignen Formen, die mit Remissionen verlaufen, ferner das familiäre Auftreten der multiplen Sklerose, den lumbosakralen Typus mit Fehlen der Sehnenreflexe und Muskelatrophie, weiterhin Fälle mit dem Symptomenkomplex des intermittierenden Hinkens, mit einer atrophischen Gaumensegellähmung, mit halbseitiger Zungenatrophie, mit gekreuzten Pons- und Pedunculuslähmungen, mit Basedow-Symptomen, mit Milchsekretion ohne Zusammenhang mit Schwangerschaft und Wochenbett — kurzum eine Fülle lehrreicher Beobachtungen. — **Über die psychogenen Ursachen der essentiellen Enuresis nocturna infantum.** Von Dr. J. Kläsi-Zürich.

**Band 35, Heft 5.**

**Über Klinik und Therapie der Meningitis cerebrospinalis epidemica.** Von Dr. M. Goldstein-Halle. Beobachtungen aus einem Feldlazarett. Gute Erfolge der intralumbalen Serumtherapie. — **Über die Beurteilung und neuer Behandlung der psychomotorischen Störungen.** Von Dr. Rieder und Dr. Leesser. Behandlung nach der sog. Kaufmannschen Methode. — **Der Nervenschusschmerz.** Von Dr. Schloessmann-Tübingen. Ausführliche, reichhaltige Arbeit über Nervenschussverletzungen, insbesondere die dabei auftretenden Neuralgien. — **Pupillenreaktion im bewusstlosen Zustande** von Dr. Zsako. Auch bei vollständiger Bewusstlosigkeit reagiert zuweilen die Pupille noch auf Licht. — **Eine Verschiebung im Mischungsverhältnis Albumin und Globulin im Blutserum von Dementia praecox-Patienten.** Von B. Krause. Vorläufige Mitteilung.

**Band 36, Heft 1 und 2.**

**Zur Frage der Behandlung der Kriegsneurosen** von Dr. Kehrler-Freiburg i. B. — **Über Reizung der sensiblen Nervenfasern bei Operationen an den peripheren Nerven.** Von M. Lewandowsky. Beim Radialis, Peroneus und Ischiadicus scheinen sensible und motorische Fasern ziemlich gesondert

zu verlaufen, beim Ulnaris und Medianus findet eine weitgehende Vermischung der Fasern statt. — **Zur Analyse und Behandlung der Kriegsneurosen.** Von Dr. W. Sauer-München. — **Kriegsneurosen im Felde.** Von Dr. Ernst Jolowicz. — **Die stoische Philosophie als Mittel psychischer Beeinflussung Stotterer.** Von K. C. Rothe-Wien. Dem Stoiker ist das Stottern eine Prüfung des Schicksals, der er sich durch Bewältigung würdig erweisen muss! — **Beitrag zum antitryptischen Index und dem Vorkommen von Eiweiss bei Geisteskranken.** Von Dr. R. Zimmermann. Bei Geisteskranken lässt sich ein vermehrter Eiweisszerfall häufig nachweisen. Bei Epileptikern findet sich nach den Anfällen häufig Albuminurie. — **Von den Triebfedern des neurotischen Persönlichkeitstypus.** Von Dr. A. Storch. — **Über eine familiäre Blutdrüsenkrankung.** Von E. Kretschmer-Tübingen. Familiäre Erkrankung mit den Zeichen einer Hoden- und Hypophysenanomalie (Ennuchismus und Akromegalie), Intelligenzstörungen, Arthropathien, Muskeldystrophie, vasomotorische Störungen. — **Über einen eigenartigen Typus der psychischen Spaltung.** Von M. Bornstein. — **Zur Differentialdiagnose der Stupor- und Erregungszustände.** Von Dr. E. Herzig. — **Über Meningoenzephalitis und die Magnus-de-Kléynschen Reflexe.** Von Dr. Brouwer-Amsterdam. Drehungen des Kopfes und passive Bewegungen des Rumpfes bewirken gesetzmässige Änderungen in der Haltung der Arme und im Muskeltonus, entsprechend ähnlichen Reflexen bei Tieren mit Hirndurchschneidung in der Höhe der Corpora quadrigemina.

#### **Band 36, Heft 3 und 4.**

**Über Epilepsie im Lichte der Kriegserfahrungen.** Von Dr. A. Hauptmann-Freiburg i. B. Ausführliche Mitteilungen über das Verhalten der Epilepsie bei Kriegsteilnehmern. Zahlreiche interessante Einzelheiten. Mit einer Zunahme der Epilepsie durch den Krieg haben wir nicht zu rechnen. — **Echte und Pseudo-Narkolepsie (Hypnolepsie).** Von Dr. K. Singer. Die Anfälle echter Schlafsucht gehören weder zur Epilepsie noch zur Hysterie. Es gibt auch eine Pseudo-Narkolepsie, die hysterischer Natur ist. — **Über einige seltene, im Verlaufe eines Gehirntumorfalles beobachtete Symptome.** Von E. Herman-Lodz. Hämatemesis, Albuminurie, umschriebenes Muskelzittern. Keine Autopsie. — **Fünf Fälle sogenannter Hysterie.** Von J. van der Torren. — **Atypische Athetosis.** Von Dr. G. Flatau. Ähnlichkeit mit der Distorsionsneurose. — **Kontrakturbildung in gelähmten Muskeln nach Nervenverletzung.** Von M. Lewandowsky. Kasuistische Mitteilung. — **Entoptische Wahrnehmung des retinalen Pigmentepithels im Migräneanfall.** Von Dr. H. Klien-Leipzig. Subjektive Wahrnehmung eines hexagonalen Maschensystems, gedeutet als entoptische Wahrnehmung des Pigmentepithels. — **Über das Vorkommen von Spirochäten im Kleinhirn bei der progressiven Paralyse.** Von F. Jähnel-Frankfurt a. M. — **Erfahrungen mit der von Weichbrodt angegebenen einfachen Liquorreaktion.** Von Dr. K. Hope-Hamburg-Eppendorf. Die Reaktion hat keine besonderen Vorzüge. A. Strümpell.



Aus dem Hauptfestungslazarett Posen. (Chefarzt: Stabsarzt d. R. a. D.  
Med.-Rat Dr. Clauss.)

## Zur Kenntnis der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit.

Von

Dr. Sigismund v. Dziembowski.

(Mit 4 Abbildungen.)

Die Kenntnis der Pathogenese, der pathologischen Anatomie sowie der Symptomatologie der Pseudosklerose und Wilsonschen Krankheit ist eine Errungenschaft der neueren Zeit. Zwar dürfte ein bereits von Frerichs beschriebener Fall (Klinik der Leberkrankheiten Bd. 2, 1861, Beobachtung 8) mit eigentümlichen Symptomen von seiten des Nervensystems und schweren Veränderungen an der Leber sicher hierher zu rechnen sein, jedoch die grundlegenden Arbeiten und Beschreibungen stammen von v. Strümpell und Westphal sowie dem Engländer Kinnier Wilson. Die beiden ersten deutschen Forscher nannten das charakteristische, von ihnen in mehreren Fällen beobachtete Krankheitsbild mit Rücksicht auf eine gewisse klinische Ähnlichkeit mit der multiplen Sklerose Pseudosklerose. Wilson brachte dagegen seinen Symptomenkomplex vom klinischen Standpunkte aus in Beziehung zur Paralysis agitans und wählte den Namen: Degeneratio lenticularis progressiva, mit Rücksicht auf die von ihm gefundenen pathologisch-anatomischen Veränderungen. Eine Anzahl Forscher, wie Alzheimer, Fleischer, v. Frankl-Hochwart, Hösslin, Oppenheim, Völsch, A. Westphal u. a. haben ihrerseits durch Forschungen und Beobachtungen zur Klärung des Krankheitsbildes beigetragen. Ganz besonders wurde aber seine Kenntnis durch v. Strümpell gefördert, welcher auf Grund eigener Beobachtungen und Zusammenstellungen von andererseits beschriebenen Fällen zu dem Schlusse gekommen ist, dass das unter dem Namen Pseudosklerose (Strümpell, Westphal) bekannte Krankheitsbild mit der Wilsonschen Paralysis agitans juvenilis identisch ist. Beide Krankheitsbilder sind nämlich durch zirrhotische Veränderungen an der Leber, Milzvergrößerung sowie durch den von dem Forscher selbst so benannten amyostatischen Symptomenkomplex charakterisiert.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

20

Dieses Hauptsymptom, der amyostatische Symptomenkomplex, ist die Folge einer Störung der normalen Antagonistentätigkeit. Die richtige Koordination der Antagonisten ist unbedingt zur Ausführung geordneter Bewegungen notwendig, ferner bedarf es ihrer aber auch zur genügenden statischen Fixation der nicht bewegten, aber frei ohne Unterstützung gehaltenen Gelenke. Fixiert man nämlich ein Gelenk in mittlerer Stellung ohne jede äussere Unterstützung, so ist eine tonische Spannung, ein Zusammenarbeiten der entgegengesetzt wirkenden Antagonisten erforderlich. v. Strümpell nimmt besondere nervöse Apparate an, welche die antagonistische Koordination aufrecht erhalten, beständig regeln und deren Funktionsausfall sich hauptsächlich in zweierlei Weise äussert. Entweder wirken dann die antagonistischen Muskeln nicht mehr gleichzeitig tonisch in koordinierter Weise, sondern werden klonisch, ungleichzeitig nacheinander innerviert, wodurch aus der ruhigen, tonischen Antagonistenkontraktion ein Antagonistenwackeln und -zittern entsteht; oder es bleibt die Gleichzeitigkeit der Kontraktion als solche ungestört, aber die Intensität derselben wird erhöht. Im ersteren Falle tritt ein Zittern und Wackeln auf, welches bei mittleren Fixationsstellungen der frei gehaltenen, nicht unterstützten Gelenke sowie bei komplizierten Bewegungen am heftigsten ist, da hier an die Koordination der Antagonistentätigkeit besonders hohe Ansprüche gestellt werden. Bei extremer Beugung oder Streckung der Gelenke, bei der nur eine Antagonistengruppe angespannt wird, die andere aber erschlafft, hört das Zittern und Wackeln auf. Im zweiten Falle tritt im Gegenteil zu dem Wackeln und Zittern verstärkte Fixation der betreffenden Gelenke und Muskelgebiete auf; denn die erhöhte Intensität der sonst gleichzeitigen Kontraktionen bedingt gleichsam eine Hypertonie und Rigidität der Muskeln. Dieselbe ist aber mit der spastischen Hypertonie und Rigidität nicht zu vergleichen, die spastischen Phänomene, wie Reflexsteigerung, positiver Babinskireflex und klonische Erscheinungen sind in diesen Fällen nicht vorhanden.

Diesen interessanten Symptomenkomplex nebst den sonstigen für Pseudosklerose und Wilsonsche Krankheit charakteristischen Symptomen habe ich bei drei Brüdern zu beobachten Gelegenheit gehabt. Da über die Ätiologie, Pathogenese, pathologische Anatomie und auch die Symptomatologie dieser interessanten Krankheitsbilder noch nicht volle Klarheit herrscht und meine Fälle in mancherlei Hinsicht lehrreich sind, halte ich ihre Veröffentlichung für angezeigt.

Es handelt sich um die drei Brüder Waclaw, Stefan und Kasimir Kochanski aus Posen. Die Eltern derselben sind angeblich stets gesund gewesen. Der Vater ist im hohen Alter angeblich an einem

Magenkrebs gestorben, die Mutter lebt und ist gesund. Sie hat mehrere Fehlgeburten gehabt; die Wa. R. ist im Blute negativ, krankhafte Veränderungen sind bei ihr nirgends festzustellen.

Fall 1. Waclaw K., 22 Jahre alter Schlosser, wurde Anfang April 1914 auf die innere Stat. des Stadtkrankenhauses Posen (damaliger leitender Arzt Prof. Dr. Korach †) eingeliefert.

Vorgeschichte: Angeblich stets gesund gewesen, hat in der Schule gut gelernt und machte auch anfangs als Lehrling in seinem Handwerk gute Fortschritte. Angeblich erst seit einigen Monaten fiel es aber der Umgebung auf, dass er immer stiller wurde und viel regungslos herumsass. Sein Gesicht wurde immer starrer und regungsloser, sein Gang wurde immer unsicherer. Immer häufiger kam es vor, dass er beim Vorwärtsgen nach vorn umfiel, als ob er sich nicht anhalten könne. Seine Sprache wurde auffallend abgehackt, er begann sich oft zu verschlucken. Am meisten fiel aber die zunehmende Bewegungslosigkeit auf.

Untersuchungsbefund: Kräftiger, gut gebauter junger Mann im guten Ernährungszustande. Farbe der Haut und der sichtbaren Schleimhäute regelrecht.

Die Untersuchung der Sinnesorgane ergibt:

Am Rande der Hornhaut sieht man in der Substanz derselben einen Pigmentring von bräunlich-grünlicher Farbe und reichlich 1 mm Breite. Bei Lupenbetrachtung lässt sich feststellen, dass derselbe aus feinsten, bräunlich-grünlichen Pigmentkörnchen besteht. Im übrigen ist die Sehschärfe regelrecht, der Augenhintergrund ohne krankhaften Befund, die Augenbewegungen sind frei. Die Ohrenuntersuchung ergibt nichts Krankhaftes.

Von vornherein fällt der Gesichtsausdruck des Pat. auf, der auf Anhieb mit der Parkinsonschen Maske verglichen werden kann. Der Gesichtsausdruck ist überaus starr und ohne jegliche mimische Bewegung. Der Mund ist andauernd halb offen, der Speichel fließt andauernd zu beiden Mundwinkeln heraus. An der Stirn sieht man mehrere transversale Falten, über der Nasenwurzel mehrere vertikale Furchen. Die Augen sind andauernd weit geöffnet. Infolgedessen macht auch das Gesicht den Eindruck des sogenannten versteinerten Erstaunens. Aufgefordert macht er die Augen und den Mund langsam und gleichsam mit Mühe zu. Die Bewegungen des Gaumens und der Zunge sind ebenfalls überaus langsam. Der Speichelfluss ist offenbar durch das Fehlen der spontanen Schluckbewegungen verursacht. Das Schlucken der Speisen geht nämlich überaus langsam und mühselig vor sich. Er verschluckt sich häufig, worauf langsam nacheinander folgende Hustenstöße erfolgen. Die Sprache ist äusserst langsam und skandierend; seinen Namen spricht er folgendermaßen aus: K . . . ochch . . . cha . . . a . . . an . . . sk . . . i. Es ist dies auch das einzige Wort, welches er herausbringt. Schon beim Aussprechen desselben, erst recht aber beim Versuch andere Worte auszusprechen, tritt eine Erscheinung auf, welche mir zuerst als Zwangslachen imponierte. Es ist dies jedoch kein eigentliches Zwangslachen, sondern eine Reihe unregelmässig aufeinander folgender gequetschter Schreie und krähender Inspirien. Eine Parese der Gesichts-, Gaumen- und Kehlkopfmuskeln ist dabei nicht vorhanden. Alle Bewegungen werden, wenn auch verlangsamt und gleichsam mühselig,

20\*

so doch in vollem Umfange ausgeführt. El. Entartungsreaktion, Atrophie usw. sind nirgends nachzuweisen.

Auch an den Extremitäten fällt eine recht hochgradige Bewegungsarmut auf. Spontane Bewegungen der Extremitäten erfolgen so gut wie gar nicht, die passiv beigegebenen Stellungen werden sehr lange Zeit hindurch beibehalten. Besonders deutlich ist das am passiv dorsal flektierten Fusse zu sehen; man kann hier ohne jeden Zweifel von einem positiven C. Westphalschen Symptom, der sogenannten paradoxen Kontraktion sprechen. Fordert man den Pat. zu aktiven Bewegungen auf, so erfolgen dieselben äusserst langsam und mühselig. Dies bezieht sich auf alle Muskeln und Gelenke der Extremitäten und ebenso auch auf alle Muskeln des Rumpfes, des Schulter- und des Beckengürtels. Dabei ist aber die rohe Kraft der Bewegungen so gut wie gar nicht herabgesetzt; der Pat. fixiert die Gelenke in den extremen Beuge- und Streckstellungen ganz gut. Bei passiven Bewegungen fällt eine leichte, gleichmässige Rigidität der Muskeln auf. Zeitweise tritt aber bei mittlerer Fixation der Gelenke der oberen Extremitäten ein leichtes Wackeln in diesen Gelenken ein. Komplizierte Bewegungen können infolge der äussersten Verlangsamung der Bewegungen gar nicht ausgeführt werden, auch das oben erwähnte Wackeln ist hierbei hinderlich.

Aufrechtes Stehen ist möglich; lässt man aber den Pat. einige Schritte vor- und rückwärts gehen, so tritt eine selten stark ausgesprochene und charakteristische Pro- bzw. Retropulsion auf.

Im übrigen ergibt die Untersuchung des Zentralnervensystems keine krankhaften Veränderungen. Die Prüfung sämtlicher oberflächlicher und auch tiefer Reflexe ergibt ein völlig regelrechtes Verhalten derselben. Paresen sind nirgends nachweisbar, die Prüfung auf Ataxie ergibt abgesehen von leichten, lediglich durch das Wackeln bedingten Störungen vollständiges Fehlen jeglicher ataktischer Symptome. Die Sensibilitätsprüfung ergibt desgleichen ein völlig regelrechtes Resultat. Das Vorhandensein einer Demenz ist infolge der vorhandenen schweren Sprachstörung nicht mit Sicherheit festzustellen, jedenfalls liegt aber kein erheblicher Intelligenzdefekt vor, da der Kranke offenbar orientiert ist, das um ihn vor sich Gehende versteht und sich dafür interessiert. Die Stimmung ist überaus wechselnd. Mitunter ist er auffallend reizbar, meist ist er aber hochgradig apathisch.

Die Lumbalpunktion ergibt eine deutliche Steigerung des Druckes der Zerebrospinalflüssigkeit, im übrigen ist aber der Liquor klar und ohne nachweisbare krankhafte Veränderungen, die Wa. R. im Punktate ist negativ, ebenso Nonne-Apelt u-w.

Die Lymphdrüsen, Schilddrüsen und die übrigen Halsorgane weisen bei dem Pat. keine krankhaften Veränderungen auf. Keine Thymuspersistenz feststellbar.

Herz und Lunge o. B.

Die Leberdämpfung ist auffallend klein, der Leberrand ist beim tiefen Inspirium unter dem Rippenaum zu fühlen, er ist scharf, hart und uneben. Die Milz ist ganz deutlich fühlbar und auch perkutorisch entschieden vergrössert.

Im Urin sind Eiweiss und Zucker nicht nachweisbar. Urobilin stark positiv. Die Prüfung auf alimentäre Lävulosurie und Galaktosurie fällt positiv aus.

Die Blutuntersuchung ergibt: Wa. R. im Blute negativ. Hämoglobin 60 Proz., Erythrozytenzahl regelrecht. Leichte Anisocytose, vereinzelte Ring- und Pessarformen.

Leukozyten 3000—4000; davon 35—40 Proz. Lymphozyten, im übrigen weisses Blutbild o. B. Thrombozytenzahl auffallend niedrig, im Durchschnitt 100 000.

Im übrigen ergibt die Untersuchung keinen krankhaften Befund.

Der Pat. lebte mit diesen oben beschriebenen Symptomen, welche unverändert blieben, noch etwa 6 Wochen im Krankenhause. Am 24. V. 1914. Exitus letalis infolge einer Bronchopneumonie.



Fig. 1. (Fall 2.)

Die Sektion wurde am 25. V. 1914 im Patholog. Institut zu Posen von Herrn Prof. Winkler vorgenommen. Ich führe die zur Beurteilung des Falles wichtigen Punkte aus dem mir in liebenswürdiger Weise überlassenen Sektionsprotokoll an.

Die Hals-, Rachen- und Brustorgane sind frei von krankhaften Veränderungen, nur an den Lungen sind zahlreiche bronchopneumonische Herde festzustellen, die offenbar auf stattgehabte Aspirationen zurückzuführen sind.

Die Milz ist erheblich vergrößert, ihr Gewicht beträgt 305 g. Sie ist weich, blaurot, die Zeichnung ist regelrecht. Mikroskopisch keine Besonderheiten.

Die Leber ist schwer verändert, das Gewicht beträgt 1460 gr. Die Farbe ist braungelb. Die Oberfläche ist überall äusserst uneben, nirgends ist eine auch noch so kleine glatte Partie vorhanden. Die Unebenheit ist

durch kleine halbkugelige Knoten von 3—10 mm Durchmesser hervorgerufen. Auch auf dem Durchschnitt zeigen sich diese Knoten von ebenderselben Grösse und kugelige Gestalt. Zwischen den Knoten, welche durchweg das Aussehen von Lebergewebe haben, sieht man nur schmale Faserzüge. Die Pfortader und ihre Äste sind weich und frei von makroskopischen und mikroskopisch nachweisbaren krankhaften Veränderungen, ebenso auch die Gallenblase und die Gallenwege.

Histologisch konnte die Lebererkrankung als eine ungewöhnliche diffuse Zirrhose gedeutet werden. Das zurückgebliebene Lebergewebe wies deutliche regenerative Tätigkeit auf. Die schon makroskopisch sichtbaren Knoten sind



Fig. 2. (Fall 2.)

durch Proliferationsvorgänge an den Leberzellen entstanden, während von einer Wucherung der Gallengänge nichts festzustellen ist. Die acinöse Zeichnung ist gar nicht nachzuweisen. Die durch das lockre, gefässreiche, stark vermehrte Bindegewebe abgegrenzten Lebergewebsbezirke weisen in sich ebenfalls keine regelrechte, acinöse Zeichnung auf; auch ist von der radiären Anordnung der Leberzellbalken nichts zu sehen.

Die Schädelknochen sind auffallend stark verdickt (8 mm im Durchmesser). Die Gehirnsektion ergibt leichtes Ödem der Pia und einen deutlichen Hydrocephalus internus. Die Gehirnv ventrikel sind alle auf das 2—3fache vergrößert. Im übrigen wurde aber das Gehirn makroskopisch und mikroskopisch ganz und gar frei von Veränderungen gefunden. Auch an den grossen Ganglien und besonders am Linsenkern konnten krankhafte Veränderungen absolut nicht nachgewiesen werden.

Der beschriebene Fall stellt eine charakteristische Paralysis agitans juvenilis vom Wilsonschen Typus dar. Die wichtigsten Symptome waren die Pigmentierung am Hornhautrande, die Leber- und Milzveränderungen sowie auch der Symptomenkomplex der Amyostasie. Die sehr stark ausgesprochenen Veränderungen an der Milz und Leber konnten intra vitam diagnostiziert werden. Die Erscheinung der verstärkten Fixation der Gelenke und Muskelgebiete durch die gesteigerte allseitige Antagonistenspannung äusserte sich in der mimischen Starre und allgemeinen Bewegungsarmut und war ganz besonders ausgeprägt. Ich möchte noch an dieser Stelle erwähnen, dass die Pro- und Retropulsion sich natürlich durch die Strümpfellsche Deutung der Amyostasie ebenfalls erklären lassen. Der Körper des Amyostatikers hat eben die Neigung in der einmal dem Körper beigegebenen Position zu verharren und die Antagonistenspannung, mit anderen Worten die abnorme Fixation der Gelenke und Muskelgebiete, hindert ihn an einer Stellungsänderung. Haben nun die Muskelgebiete die zur Herstellung des zum Gehen erforderlichen Gleichgewichtes notwendige Stellung einmal eingenommen, so hindert sie die allgemeine Antagonistenspannung daran, rechtzeitig die Stellung zu ändern, damit das zum Haltmachen erforderliche Gleichgewicht erzielt wird. Auch das beim Sprechen auftretende, an Zwangslachen erinnernde Phänomen gehört zu dem amyostatischen Symptomenkomplex. Allerdings handelt es sich hierbei nicht nur um Rigidität der Muskeln, sondern auch um Wackelbewegungen, welche von den beim Sprechen tätigen Muskeln bei den komplizierten, zum Sprechen erforderlichen Aktionen ausgeführt werden. Sehr wichtig ist die Tatsache, dass in dem beschriebenen Falle mit den so überaus stark ausgesprochenen Symptomen Veränderungen am Zentralnervensystem und speziell auch in den Zentren, welche nach Ansicht einzelner Autoren der Koordination der Antagonistentätigkeit übergeordnet sind, nicht zu finden waren. Dieses Fehlen von nachweisbaren krankhaften Veränderungen in diesen der



Fig. 3. (Fall 2.)



Koordination der Antagonisten anscheinend übergeordneten Zentren in einem Falle mit so ausgeprägter Funktionsstörung derselben legt den Gedanken an eine toxische Beeinflussung jener Zentren nahe. Andererseits ist aber diese Beobachtung auch insofern lehrreich, als ja bekanntlich die bisher beschriebenen Veränderungen am Zentralnervensystem in den einzelnen Fällen quantitativ sehr verschieden sind. Daher könnte es wohl möglich sein, dass in einzelnen Fällen die krankhaften Veränderungen nur sehr geringfügig und eben nicht nachweisbar sind. Auf diesen, sowie auf andere Punkte werde ich bei einer gemeinsamen Besprechung sämtlicher drei Fälle noch einmal zurückkommen.

Fall 2. Stefan K., 26 Jahre alt, ist als hilfsdienstpflchtiger Arbeiter am Hauptfestungslazarett tätig und ist auf diese Weise in meine Behandlung gekommen. Er war bis zum 18. Lebensjahr stets gesund gewesen. Im 18. Lebensjahr trat ganz plötzlich eine Lähmung der ganzen rechten Körperhälfte auf. Die rechte Gesichtseite, der rechte Arm und das rechte Bein waren vollständig gelähmt. Die Lähmung ging aber recht rasch zurück, und in wenigen Wochen war die Funktion der gelähmten Glieder so gut wie ganz wiederhergestellt; die noch bestehende Schwäche wurde rasch durch Elektrisieren in einem Berliner Krankenhause behoben. Etwa im 20. Lebensjahr traten Krampfanfälle auf. Regelmässig alle vier Wochen kam ein solcher Anfall; der Pat. wurde dabei vollkommen bewusstlos, zog sich beim Fallen mehrfach Verletzungen am Kopfe zu und liess Urin und Stuhl in die Kleider. Nach einem Jahre vergingen aber die Krämpfe wieder und er hat sie seit etwa fünf Jahren nicht mehr an sich beobachtet. Allmählich traten aber in der nächsten Zeit die übrigen jetzt nachweisbaren Symptome auf. Er begann immer mehr und häufiger zu zittern, fühlte sich matt und schwach. Dabei bemerkte er, dass seine Sprache immer abgehackter und undeutlicher wurde, auch verschluckte er sich oft beim Essen und Trinken.

Die angestellten Nachforschungen haben ergeben, dass St. K. guter Schüler und auch anfangs ein tüchtiger Arbeiter war. Erst allmählich, ungefähr in seinem 16. und 17. Lebensjahr, veränderte er sich auffallend zu Ungunsten. Er wurde im Jahre 1910 und 1912 mehrfach wegen Unterschlagung, Körperverletzung und Zuhälterei mit Gefängnis bestraft. Sein Lebenswandel ist auch z. Zt. schlecht; er gibt sich sehr viel mit Dirnen ab, und mehrere Vergehen im Dienst haben seine Entlassung aus dem Hilfsdienst erforderlich gemacht.

Untersuchungsbefund: Pat. sieht etwas blass aus, der Ernährungszustand ist dürftig. Er sieht nicht wie ein über 25 Jahre, sondern wie ein höchstens 20 Jahre alter Mann aus. Die Behaarung der Genitalgegend ist dürftig, in der Achselhöhle fehlen die Haare fast vollständig, ebenso die Bart- und Schnurrbarthaare.

Augenbefund: Um die Cornea zieht am äusseren Rande derselben ein deutlicher, bräunlich-grünlicher Pigmentring herum. Derselbe sitzt in der Substanz der Cornea, wird zentralwärts zarter und setzt sich aus feinsten Pigmentkörnchen zusammen, was man mittels Lupe feststellen kann. Beim



Blick nach den Seiten beiderseits leichte nystagmische Zuckungen. Augenhintergrund o. B. Sehschärfe regelrecht. Ohrenbefund regelrecht.

Mundorgane: Gebiss dürrig, die Zähne haben überdies den angedeuteten Charakter von Huntginson'schen Zähnen.

Lymphdrüsen, Schilddrüse und die übrigen Halsorgane o. B. Kein erhaltener Thymusrest nachweisbar.

Lungen- und Herzbefund: regelrecht.

Bauchorgane: Unter dem Rippenraum fühlt man deutlich den scharfen, harten, etwas unebenen Leberrand, die Leberdämpfung ist dabei recht klein. Die Milz ist deutlich fühlbar, auch perkutorisch ist die Milz deutlich vergrößert.



Fig. 4. (Fall 2.)

Der Urin ist klar, frei von Eiweiss und Zucker. Die Urobilinprobe fällt deutlich positiv aus, ebenso die Untersuchung auf alimentäre Lävulosurie und Galaktosurie.

Blutuntersuchung: Wa. R. negativ.

Hämoglobin 60 Proz., Erythrozytenzahl regelrecht, ziemlich viel Ring- und Pessarformen, leichte Anisocytose. Leukozytenzahl deutlich herabgesetzt, schwankt um 4000 herum. Polynukleäre 60 Proz., Lymphozyten 40 Proz., vereinzelte Grammononukleäre und Übergangszellen. Thrombozytenzahl wesentlich herabgesetzt, etwa 100 000—150 000.

An den Fingernägeln aller Finger beider Hände bestehen schwere Veränderungen. Die Nagelenden sind gänzlich abgeschürft, so dass nur von kleinen Nagelresten die Rede sein kann; dieselben sind sehr spröde und

äusserst rauh. Die Haut an den Fingerspitzen ist ebenfalls sehr spröde, hart, rauh und rissig. An den Beugeseiten sämtlicher Finger und der Vola manus beiderseits bestehen deutliche Reste einer Psoriasis palmaris (s. Fig. 1 u. 4).

Von seiten des Zentralnervensystems bzw. Muskelsystems sind folgende Symptome nachweisbar.

Am Gesicht fällt eine sehr ausgesprochene mimische Unbeweglichkeit und Starre auf, das Gesicht hat direkt ein maskenhaftes Aussehen, so dass es fast ebenso lebhaft wie bei dem verstorbenen Bruder an den maskenhaften Gesichtsausdruck der Paralysisagitans-Kranken erinnert. Der Mund wird andauernd halb offen gehalten, und aus dem rechten Mundwinkel fliesst fast ununterbrochen Speichel heraus (s. Fig. 2 u. 3). An der ausgestreckten Zunge kein Tremor feststellbar. Gaumenbewegungen regelrecht, keine Parese nachweisbar. Beim Essen und Trinken verschluckt sich Pat. trotzdem öfters, beim raschen Trinken kommt die Flüssigkeit dann mitunter zur Nase heraus.

Die Sprache ist hochgradig skandierend, langsam, mühselig und näselnd. Er spricht z. B. den Namen seines Vorgesetzten derart aus: H . . . He . . . er . . . U . . . Unt . . . e . . . er . . . o . . . ff . . . zi . . . ier . . . B . . . B . . . e . . . d . . . na . . . rek (Herr Utffz. Bednarek).

Der Gang ist recht auffallend. Der Kranke geht zwar ziemlich sicher, ohne wesentlich zu ermüden, er geht aber breitbeinig und steif; der Kopf und Rumpf wackeln besonders, wenn er sich beeilt, ausgiebig nach verschiedenen Richtungen. Dasselbe beobachtet man auch, wenn der Pat. bei der Arbeit die Kurbel eines grossen Triebrades stehend dreht. Beim Kehrtmachen und bei Schwenkungen während raschen Gehens taumelt er etwas nach der ursprünglichen Richtung des Ganges, es besteht dann gleichsam eine angedeutete Lateropulsion.

Beim Liegen mit voller Unterstützung des Kopfes und des ganzen Körpers und ebenso beim Sitzen mit gutem Anlehnen des Rückens und des Kopfes besteht vollständige Ruhe ohne jegliches Wackeln des Kopfes, des Rumpfes und der Extremitäten. Lassen wir ihn aber ohne Lehne frei, ohne Unterstützen des Rumpfes und der Extremitäten, z. B. auf einer Tischkante sitzen, wobei natürlich die Rumpfmuskeln, Nackenmuskeln usw. innerviert werden müssen, so tritt ein Wackeln des Kopfes und Rumpfes nach verschiedenen Richtungen auf. Dasselbe geschieht auch mit den Extremitäten, wenn wir z. B. den Arm ausstrecken lassen oder bei horizontaler Ruhelage ein Bein heben lassen. Das Wackeln tritt dann entweder nur in den Muskeln des Schulter- bzw. Beckengürtels oder auch in den distalen Teilen der oberen bzw. unteren Extremitäten auf. Und zwar wackelt nur der ganze Arm als solcher im Schultergelenk hin und her, wenn der Pat. den Arm ausgestreckt frei hält; soll aber ausserdem noch im Ellbogengelenk eine leichte Beugung ausgeführt werden, so tritt noch ein Hin- und Herwackeln des Unterarmes im Ellbogengelenk ein. Besonders lebhaftes Wackelbewegungen kann man an den Extremitäten in allen Gelenken bei komplizierten Bewegungen, also z. B. beim An- und Ausziehen beobachten. Hingegen beim vollständigen Beugen oder Strecken der Gelenke, also in den extremen Stellungen, hört das Wackeln ganz auf.

Die Zahl der Schwingungen des Kopfes und Rumpfes beträgt 80—100 in der Minute. Die Unterarme, Hände, Unterschenkel und Füsse wackeln rascher, die Zahl der Oszillationen beträgt hier über 120.

Im übrigen bestehen die noch nachweisbaren Reste der vor 8 Jahren apoplektiform entstandenen Hemiplegie. Am Gesicht kann man noch auf der rechten Seite die Reste einer alten Facialisparesie feststellen; auch besteht noch rechts eine allerdings sehr geringfügige Schwäche der oberen und unteren Extremität im Vergleich zur andern Seite, besonders bei denjenigen Bewegungen, welche mit den Hand- und Fussmuskeln ausgeführt werden. Auch sind hier noch leichte spastische und klonische Phänomene nachweisbar.

Sonst bestehen keine krankhaften Symptome, keine Ataxie, nur die durch das Wackeln bedingte Störung bei den Zeigerversuchen; kein Rombergsches Phänomen. Die Sensibilität ist am ganzen Körper völlig regelrecht. Der Konjunktival-, der Kornealreflex, sowie die sämtlichen oberflächlichen und tiefen Reflexe sind in regelrechter Stärke auslösbar.

Ausgesprochene Demenz fehlt, allerdings spricht Vergesslichkeit und auffallende Gleichgültigkeit für einen bestehenden Intelligenzdefekt. Dabei neigt er auffallend zu obszönen Redensarten und Witzen.

Die durch Lumbalpunktion gewonnene Zerebrospinalflüssigkeit weist abgesehen von einer deutlichen Drucksteigerung keine krankhaften Bestandteile auf. Pat. gibt an, sich nach der Lumbalpunktion einige Tage lang sehr wohl gefühlt zu haben. Kopfschmerzen, die ihn sonst oft plagten, hat er darauf längere Zeit hindurch gar nicht empfunden. Die Wa. R. im Lumbalpunktat fällt negativ aus, und ebenso ist auch das Ergebnis der Reaktion nach Nonne-Apelt. Keine Zellvermehrung im Liquor nachweisbar.

In diesem 2. Falle liegt somit eine in das Krankheitsbild der Pseudosklerose bzw. auch Wilsonschen Krankheit gehörende Erkrankung vor. Ganz abgesehen davon, dass die charakteristischen, klinisch sichergestellten Veränderungen an der Leber und auch der charakteristische Pigmentring an der Cornea den Fall klären, besteht auch der von v. Strümpell definierte amyostatische Symptomenkomplex. Die Motilitätsstörungen in unserem Falle können wir sehr wohl als Störung der Antagonistentätigkeit auffassen. Die von v. Strümpell als besonders wichtig hingestellte Tatsache, dass das Wackeln bei vollständiger Muskelruhe aufhört, bei aktiver Muskelspannung aber in den Gelenken auftritt, deren zugehörige Muskeln sich anspannen, ist bei unserem Pat. sehr auffällig. In absoluter Ruhe ohne jede Muskelinnervation, also bei völlig ruhiger horizontaler Lage und im Sitzen mit Anlehnen, herrscht vollständige Ruhe. Ebenso verhält es sich bei vollständiger Streckung und Beugung von Gelenken, da hier nur die eine Antagonistengruppe stark angespannt wird, während die andere erschlafft. Dagegen bei komplizierten Bewegungen, z. B. beim An- und Ausziehen, bei denen die Koordination der Agonisten- und Antagonistentätigkeit ganz besonders beansprucht wird, und ebenso auch bei mittleren Fixationsstellungen der Gelenke ist das Wackeln besonders heftig.

Die Wackelbewegungen, also die durch klonische, ungleichzeitige

Innervation bedingte Störung der Antagonistenkoordination, stehen in diesem Falle Stefan bei weitem im Vordergrund. Deshalb erinnert dieser Fall speziell an diejenigen Fälle, welche unter dem Namen Pseudosklerose beschrieben worden sind. Aber auch die andere Art der Störung, die abnorme Fixation der Muskelgebiete, ist vorhanden, was die charakteristische mimische Starre beweist.

Die epileptiformen Anfälle und insbesondere der apoplektiforme Insult, dessen Reste bei dem Kranken noch nachweisbar sind, bedürfen einer besonderen Erörterung.

Fall 3. Kasimir K., 17 Jahre alt, Posthilfsbeamter. Er gibt an, bis jetzt stets gesund gewesen zu sein, hat nur zeitweise Anfälle von Herzklopfen und Stiche in der Herzgegend. Mitunter fühlt er sich etwas schwindlig. Sonst weiss er keine krankhaften Erscheinungen anzugeben. Er ist ein rüstiger Fussgänger und ausgezeichneter Fussballspieler.

Untersuchungsbefund: Kräftig gebauter, gesund aussehender junger Mann. Das Aussehen, die geistige und körperliche Entwicklung und Kraft entspricht vollkommen dem Alter.

Augenbefund: An der Cornea ist ein Pigmentring, wenn auch nur sehr zart, entschieden vorhanden. Im übrigen kein krankhafter Befund.

Die Brustorgane, insbesondere auch das Herz, sind ohne krankhafte Veränderungen.

Bauchorgane: Der Leberrand ist beim tiefen Einatmen unter dem Rippensaum fühlbar, er fühlt sich scharf und hart an. Leberdämpfung regelrecht, keine Grössenveränderung perkutorisch nachweisbar. Die Milzdämpfung ist deutlich vergrössert und intensiv, auch ist die Milz deutlich palpabel.

Im Urin fällt die Urobilinprobe deutlich positiv aus, ebenso auch die Prüfung auf alimentäre Lävulosurie und Galaktosurie. Sonst enthält der Urin keine krankhaften Bestandteile.

Blutuntersuchung: Wa. R. im Blute negativ. Hämoglobinmenge und Zahl der roten Blutkörperchen regelrecht, vereinzelte Ring- und Pessarformen sowie leichte Anisozytose fallen jedoch auf. Leukozytenzahl herabgesetzt 4000—5000, Lymphozytose von 35 Proz. vorhanden. Die Zahl der Thrombozyten ist erheblich herabgesetzt, beträgt gegen 150 000.

Am Gesicht des jungen Mannes fällt auf jeden Fall mimische Bewegungslosigkeit auf; der Gesichtsausdruck ist entschieden etwas leblos. Dabei werden aber die Gesichtsmuskeln und ebenso auch alle anderen von den Hirnnerven innervierten Muskeln willkürlich richtig bewegt. Von einer Parese ist nichts nachzuweisen.

Beim Gehen, beim aufrechten Stehen fällt nichts Krankhaftes auf. Sämtliche Bewegungen der Extremitäten sind regelrecht, mitunter besteht aber etwas Zittern der Hände bei komplizierten Bewegungen, namentlich beim An- und Ausziehen.

Eine leichte Andeutung von Retropulsion scheint auch vorhanden zu sein. Stösst man nämlich den mit geschlossenen Augen stehenden Pat. kräftig nach hinten, so taumelt er nach hinten zurück und es gelingt ihm nicht ganz so leicht wie einem normalen Menschen den Körper wieder zum aufrechten Stehen zu bringen.

Im übrigen fällt nichts krankhaftes an unserem Pat. auf, auch ergibt die spezielle Untersuchung des Zentralnervensystems keine krankhaften Erscheinungen. Die Prüfung der Sensibilität der Reflexe und die Prüfung auf ataktische Störungen weisen regelrechtes Verhalten in jeder Hinsicht auf.

Dass auch in diesem Falle eine beginnende Erkrankung von demselben Charakter wie bei den älteren Brüdern vorliegt, ist meines Erachtens ohne weiteres klar in Anbetracht dessen, dass Veränderungen an der Leber und Milz bereits mit aller Sicherheit diagnostiziert werden können. Die Palpation und Perkussion ergeben ganz sichere Anhaltspunkte für das Bestehen einer Lebererkrankung und diese Tatsache sowie die positive Urobilinprobe zugleich mit der alimentären Lävulosurie und Galaktosurie sprechen mit aller Bestimmtheit für das Bestehen eines erheblichen Funktionsausfalles der Leber. Auch unterliegt das Vorhandensein einer hochgradigen Alteration der Milzfunktion keinem Zweifel. Bei diesem Organ weisen ebenfalls die Palpation und Perkussion eine Vergrößerung derselben auf und ausserdem muss hier der Blutbefund, die Leukopenie und Thrombopenie, auf die ich später noch einmal zurückkommen werde, als diagnostischer Hinweis ausgenützt werden. Neben diesen ausgesprochenen Symptomen einer Erkrankung der Leber und Milz bestehen aber eben angedeutete Erscheinungen des amyostatischen Symptomenkomplexes. Es bestehen offenbar bereits ganz leichte Koordinationsstörungen der Antagonistentätigkeit, welche einmal in dem zeitweise angedeuteten Wackeln bei komplizierten Bewegungen zutage treten, und auch zweifellos der Grund für die leicht angedeutete Starre des Gesichtsausdruckes und Retropulsion sind.

Fassen wir nun meine sämtlichen drei Fälle in Bezug auf die Symptomatologie noch einmal zusammen, so ergibt sich, abgesehen von der bekannten Pigmentierung der Cornea und der Leberveränderungen als Hauptsymptom der amyostatische Symptomenkomplex. Ich brauche nicht mehr auf das Charakteristische desselben zurückzukommen, da ich ihn bei der Schilderung der Fälle schon genügend präzisiert habe. Wichtig ist es aber, dass in meinen Fällen beide Arten der Koordinationsstörung so ausgesprochen nebeneinander vorgekommen sind. In den Fällen Waclaw und Stefan waren zu gleicher Zeit sowohl das Wackeln, also die durch ungleichzeitige klonische Innervation bedingte Koordinationsstörung der Antagonisten als auch die Muskelstarre, die durch abnorme Intensität der Antagonistenspannung hervorgerufen wird, vorhanden. Zwar steht bei Stefan das Wackeln im Vordergrund und umgekehrt war bei Waclaw die Muskelrigidität das am meisten auffallende Symptom, jedoch unterliegt es gar keinem Zweifel, dass es sich in beiden Fällen um ein und dasselbe, durch

dieselbe Noxe pathogenetisch bedingte Krankheitsbild handelt. Auf Grund dieser meiner Beobachtung muss ich ganz entschieden denjenigen Autoren beipflichten, welche die Pseudosklerose und das von Kinnier Wilson beschriebene, auch *Paralysis agitans juvenilis* genannte Krankheitsbild für identisch halten.

Abgesehen von dem amyostatischen Symptomenkomplex konnte ich nun noch andere Krankheitserscheinungen in den zwei schweren Fällen Waclaw und Stefan feststellen, die einer besonderen Erwähnung verdienen. In beiden Fällen, ganz besonders aber bei Stefan, waren Anzeichen einer psychischen Störung vorhanden; überdies waren beim Falle Stefan noch die Reste einer vor etwa 8 Jahren apoplektiform entstandenen Hemiplegie nachweisbar, und schliesslich hatte dieser Pat. etwa 1 Jahr lang an epileptiformen Anfällen gelitten. Den Schilderungen nach zu urteilen, dürfte es sich auch nicht etwa um funktionelle, sondern um epileptischen Anfällen gleichkommende Zustände gehandelt haben.

Was die Alteration der Psyche anbetrifft, so halten einzelne Autoren dieselbe bekanntlich für sehr wichtig und für Pseudosklerose und *Paralysis agitans juvenilis* charakteristisch; v. Strümpell hat allerdings mehrere Fälle gesehen, in denen Anzeichen einer psychischen Störung und insbesondere auch ein Intelligenzdefekt fehlten. Apathisches Verhalten, Wechsel von stuporösen und Erregungs-Zuständen, ein abnorm reizbares, widerstrebendes, trotziges und misstrauisches Wesen wird in zahlreichen Schilderungen der Krankheit übereinstimmend beschrieben. Bei Waclaw war sowohl Apathie als auch ein solcher Wechsel von Stupor und Erregung unverkennbar. Bei Stefan sprechen seine Delikte, wie Körperverletzung, Zuhälterei und Unterschlagung, sowie die Neigung zu obszönen Witzen und Redensarten für geistige Minderwertigkeit. Überdies besteht Reizbarkeit, Neigung zu Widerspenstigkeit und entschieden auch eine Intelligenzstörung, welche sich in seiner Vergesslichkeit und Gleichgültigkeit in jeder Hinsicht äussert.

Hemiparesen, welche allmählich oder auch akut apoplektiform entstehen, kommen bei dem Pseudosklerose genannten Krankheitsbild nicht allzu selten vor. Der Fall Stefan hatte vor etwa 8 Jahren einen solchen apoplektiformen Insult erlitten gehabt, der eine Hemiparese der rechten Körperhälfte hinterlassen hat. Auch in andern Fällen ist derartiges beobachtet worden und in verhältnismässig vielen Fällen wurden Pyramidensymptome, wie leichte spastische Erscheinungen und Reflexsteigerungen, beobachtet. Ebenso verhält es sich mit den epileptischen Anfällen, welche in einigen Beschreibungen erwähnt werden.

Von grossem Interesse wäre nun die Erforschung der pathologisch-

anatomischen Veränderungen, welche dem Hauptsymptom, dem amyostatischen Symptomenkomplex, und dem Leiden überhaupt zugrunde liegen. Zur Klärung dieser Frage lassen sich die von mir beobachteten Fälle in folgender Weise verwerten. Bei der Sektion des Wacław konnten am Zentralnervensystem krankhafte Veränderungen nicht festgestellt werden. Der bestehende Hydrocephalus internus kommt ja als kausales Moment für die Entstehung des klinischen Krankheitsbildes nicht in Frage. Dieser negative Befund bei einem klinisch so überaus ausgesprochenen Falle, bei dem nur amyostatische Symptome und keine Nebensymptome, wie apoplektiforme Insulte, Pyramiden-symptome usw., vorhanden waren, ist immerhin etwas Bemerkenswertes. Wilson behauptet, in seinen Fällen mit grosser Regelmässigkeit krankhafte Veränderungen im Linsenkern, namentlich im Putamen gefunden zu haben. Das Gliagewebe war hier in seinen Fällen vermehrt, die Nervenfasern und Nervenzellen waren teilweise zugrunde gegangen. Es ist ja ohne weiteres zuzugeben, dass der amyostatische Symptomenkomplex ganz gut in Beziehung zu einer Erkrankung des Linsenkerns gebracht werden könnte, ob aber die andern Symptome, insbesondere auch die Demenz, die hemiplegischen Insulte und die epileptischen Anfälle durch diese erklärt werden könnten, ist sehr zweifelhaft (v. Strümpell). Viel plausibler erscheint hier die Annahme derjenigen Veränderungen, die vor allem Westphal und Alzheimer nachgewiesen haben. Die Autoren haben Veränderungen der Gliakerne, besonders in den grossen Ganglien des Grosshirns, im Nucleus dentatus des Kleinhirns und in geringerem Maße auch in der Grosshirnrinde an Grösse, Form und Chromatingehalt feststellen können. Auch kleine Blutungsherde wurden namentlich im Halsteil des Rückenmarkes gefunden. Die Annahme einer Noxe, welche das Zentralnervensystem mehr diffus, mit Bevorzugung bestimmter Zentren und zugleich auch die inneren Organe (Leber und Milz) schädigt, erscheint gerechtfertigt. Welcher Art diese Noxe ist, ist schwer zu sagen; ob hereditäre Lues wohl dazu imstande sein dürfte, lässt sich auch nicht entscheiden. Man könnte jedenfalls auch annehmen, dass eine toxische Alteration des Zentralnervensystems das Krankheitsbild hervorrufen kann. Es wurde schon mehrfach in der Literatur hervorgehoben, dass eine von der erkrankten Leber und Milz ausgehende Autointoxikation als kausales Moment anzusehen ist. In neuester Zeit äusserte sich Hillel in diesem Sinne; dieser Autor beruft sich dabei auf experimentelle Daten und erinnert an die Versuchsergebnisse von Maassen, Nencki und Pawlow, welche nach Anlegung der Eck-schen Fistel bei Hunden klonische und tetanische Krämpfe, Bewusstseinsverlust und kataleptische Zustände beobachtet haben. Es wäre

auch schliesslich möglich, dass Veränderungen an den Gliazellen der grossen Ganglien, wie sie von Westphal und Alzheimer beschrieben worden sind, und auch die Degeneration der nervösen Elemente des Linsenkerns, die von Wilson beobachtet worden ist, erst allmählich infolge der toxischen Schädigung sekundär entsteht. Hätte der Fall Waclaw länger gelebt, so hätten sich nachweisbare degenerative Veränderungen in diesem Sinne vielleicht noch entwickelt. Nicht unwichtig ist es auch, dass ehe der charakteristische amyostatische Symptomenkomplex richtig zum Vorschein kommt, schon klinische unzweideutige Erscheinungen einer Leber- und Milzerkrankung nachweisbar sein können. Ein Beispiel hierfür gibt der Fall Kasimir.

Veränderungen an der Leber, die zu dem typischen Sektionsbefund gehören, waren in meinen drei Fällen einwandsfrei vorhanden. Bei Waclaw konnten dieselben auf Grund der klinischen Untersuchungen angenommen werden und eine Bestätigung dessen ergab die Sektion. Auch in den beiden anderen Fällen ist die Annahme einer Lebererkrankung ohne weiteres berechtigt in Anbetracht des klinischen Befundes und des mittels der bekannten Proben festgestellten Funktionsausfalles der Leber. Die histologische Untersuchung ergab in dem sezierten Falle eine chronische atrophische Zirrhose mit völligem Umbau des Lebergewebes und deutlicher Neigung zur Regeneration des zurückgebliebenen Leberparenchyms. Dieser Befund ist charakteristisch für unser Krankheitsbild (Alzheimer, v. Hösslin, Anton, Westphal, Fleischer, Völsch, v. Strümpell) und man kann ja ohne weiteres annehmen, dass derselbe Prozess auch bei den beiden andern Brüdern vorliegt. Die Ätiologie dieser Leberzirrhose lässt sich aber schwer deuten; für die Annahme, dass ihr eine hereditäre Lues zugrunde liegt, bestehen keine sicheren Anhaltspunkte, wenn auch der histologische Befund nicht gegen Lues spricht. Jedenfalls ist diese Erkrankung der Leber für unser Krankheitsbild überaus charakteristisch und sie fehlt auch nie in typischen Fällen. Ich möchte hier nochmals auf den jüngsten Pat. Kasimir hinweisen, bei dem erst angedeutete Symptome von seiten des Zentralnervensystems bestehen. Dieser Fall lehrt, dass die Erkrankung der Leber sich frühzeitig entwickeln und den nervösen Erscheinungen vorausgehen kann. An dieser Stelle erinnere ich auch an die von Prym und anderen Forschern ausgesprochene Ansicht, dass eine in frühester Jugend, bzw. im Embryonalleben erfolgte Schädigung des Lebergewebes die Ursache der Lebererkrankung ist.

Gelegentlich der Besprechung der Leberveränderungen möchte ich darauf hinweisen, dass Anomalien des Kohlehydratstoffwechsels in Krankheitsfällen, welche in dieses Gebiet gehören, offenbar eine Rolle



spielen. Glykosurie ist mehrfach beschrieben worden (Fleischer, Anton) und Fleischer hat seinerzeit in Anbetracht dessen und im Hinblick auf die Pigmentierung der Cornea und die vorkommende bräunliche Verfärbung der inneren Organe, die Vermutung zum Ausdruck gebracht, dass eine dem Bronze-Diabetes ähnliche Stoffwechselstörung vorliegt. In meinen drei Fällen fiel die Untersuchung auf alimentäre Lävulosurie und Galaktosurie positiv aus. Ich glaube, dass diese Untersuchungsmethode für die Diagnose derartiger Fälle von nicht zu unterschätzender Bedeutung ist.

Nicht unberücksichtigt möchte ich das Blutbild in meinen Fällen lassen, da es meiner Ansicht nach Beachtung verdient. In Bezug auf das rote Blutbild waren abgesehen von einer unbedeutenden Oligochromämie keine bemerkenswerten Veränderungen zu verzeichnen. In allen drei Fällen fand ich aber Leukopenie mit relativer Lymphozytose und eine deutliche Thrombopenie. Diese Herabsetzung der Zahl der granulierten weissen Blutzellen und der Blutplättchen, mit andern Worten der Abkömmlinge der Megakariozyten des Knochenmarkes, bei einer mit Splenomegalie einhergehenden Erkrankung dürfte auf keinen Fall unwichtig sein. Wir wissen ja hauptsächlich durch die Arbeiten von E. Frank, dass Hypoleukie und Hypothrombie der Ausdruck einer durch abnorme krankhafte innere Sekretion der Milz bedingte Funktionsstörung des Knochenmarkes sind. Wenn auch das Bestehen der von Frank angenommenen Wechselbeziehungen zwischen Milz und Knochenmark noch nicht allgemein anerkannt und als genügend bewiesen betrachtet wird, so steht es fest, dass bei einer grossen Reihe von Splenomegalien, so vor allem bei Kala-Azar, bei der splenomegalen Form der Hodgkinschen Krankheit, beim Typhus abdominalis, bei Bantischer Krankheit, bei der Splenomegalie vom Typus Gaucher-Schlagenhauser und auch beiluetischen Milztumoren dieses aleukische Blutbild mit grösster Regelmässigkeit vorkommt. Eine Vergrösserung der Milz ist nun bei den Fällen von Pseudosklerose und juveniler Paralysis agitans wohl ebenso häufig wie die zirrhotischen Leberveränderungen. Die Veränderungen des Blutbildes weisen aber darauf hin, dass eine Störung der Milzfunktion insbesondere ihrer inneren sekretorischen Tätigkeit im Spiele ist. Soweit mir bekannt ist, hat man bisher auf die Blutplättchen in den beschriebenen Fällen nicht geachtet, Leukopenie und Lymphozytose sind aber in einigen Fällen doch anscheinend angedeutet gewesen; auch auf Neigung zu Blutungen, welche auf bestehende Hypothrombie schliessen lassen, deuten die Vorgeschichten einiger Fälle hin. Man darf jedenfalls behaupten, dass in meinen Fällen Symptome festgestellt werden konnten, welche auf eine krankhafte Beeinflussung des Stoff-

wechsels durch Funktionsstörung der Leber und eine Alteration des Blutbildes durch Funktionsstörung der Milz schliessen lassen.

Was die Frage der Ätiologie anbetrifft, so glaube ich, dass man meine Fälle folgendermassen in ätiologischer Hinsicht deuten kann. Hereditäre Lues, welche als kausaler Faktor sicherlich in Frage kommt, wie das auch in der Literatur in erster Linie von Strümpell betont worden ist, dürfte in meinen Fällen vorliegen. Die Familienanamnese liefert ja keinen sicheren Beweis dafür, jedoch erwecken die Fehlgeburten der Mutter immerhin Verdacht. Von nachweisbaren Symptomen, welche auf hereditäre Lues hinweisen, verdienen folgende einer besonderen Erwähnung. Die Sektion des verstorbenen W. K. ergab einen Hydrocephalus internus und eine erhebliche plankonvexe Verdickung der Schädelknochen. Der Hydrocephalus internus, der ja häufig durch kongenitale Lues hervorgerufen ist, kann sehr wohl auch in diesem Falle so gedeutet werden, zumal Anhaltspunkte für eine andere Entstehungsursache nicht nachweisbar waren. Die Verdickung der Schädelknochen weist ebenfalls auf Lues hin (Virchow, Rokitsansky), zumal auch hier kein anderes kausales Moment nachgewiesen werden konnte. Die Veränderungen an den Fingernägeln und deren Umgebung (Onychia et Paronychia syphilitica), sowie die Psoriasis palmaris und die angedeuteten Huntginsonschen Zähne bei dem Falle Stefan sprechen ganz besonders für das Bestehen hereditärer Lues. Ein Hydrocephalus internus scheint auch in diesem Falle vorzuliegen, wofür die deutliche Steigerung des Druckes, die bei der Lumbalpunktion festgestellt worden ist, und die danach subjektiv deutlich empfundene Erleichterung und Besserung der bestehenden Kopfschmerzen spricht. Überaus wichtig und erwähnenswert ist aber die rechtsseitige Hemiplegie, die in dem Falle Stefan vor etwa 8 Jahren apoplektiform entstanden ist und deren Reste heute noch, wenn auch nur angedeutet, vorhanden sind. Es handelte sich um eine Hemiplegie, die sich recht schnell und hochgradig gebessert hat, und die somit lebhaft an die charakteristischen hemiplegischen Insulte bei progressiver Paralyse erinnert. Die Hemiplegie fällt ja doch gleichsam aus dem Krankheitsbilde heraus, da sie plötzlich eingesetzt hat, während das Hauptsymptom, der amyostatische Symptomenkomplex, ganz chronisch sich entwickelt hat. Diese Tatsache legt den Gedanken, dass Gefässveränderungen syphilitischer Natur vorgelegen haben können, doch wohl nahe. Die vorübergehenden epileptiformen Erscheinungen könnten aber auch in derselben Weise gedeutet werden. Dass die Veränderungen an der Leber und Milz sowohl in meinen Fällen wie auch überhaupt durch Lues bedingt sein könnten, bedarf keiner besonderen Erörterung an dieser Stelle.

In Anbetracht der eben dargestellten Tatsachen glaube ich trotz des negativen Ausfalles der serologischen, chemischen und mikroskopischen Untersuchung der Zerebrospinalflüssigkeit, dass hereditäre Lues in meinen Fällen vorliegt. Meine Beobachtung spricht also zugunsten der Annahme, dass hereditäre Lues in ätiologischer Hinsicht als kausaler Faktor eine bedeutsame Rolle spielt.

Auf Grund der mir aus der Literatur bekannten und von mir beobachteten Fälle glaube ich zu folgenden Schlussfolgerungen berechtigt zu sein:

Das familiäre, durch Pigmentierung am Hornhautrande, Leberschrumpfung und psychische und nervöse Symptome charakterisierte Krankheitsbild dürfte ein einheitliches sein. Eine Unterscheidung von Pseudosklerose und Paralysis agitans juvenilis erscheint nicht am Platze. Bei beiden Erkrankungsformen ist der amyostatische Symptomenkomplex das Hauptmerkmal, er äussert sich allerdings in zweierlei Weise, entweder durch abnorme Rigidität der Muskeln oder in Wackelbewegungen derselben. Bei ein und demselben Patienten können aber sehr wohl diese beiden Modifikationen auftreten und bei den Mitglidern ein und derselben Familie kann bald die eine, bald die andere mehr ausgesprochen sein.

Abgesehen von diesem Hauptsymptom ist bei den zu diesem Bilde gehörigen Fällen die Pigmentierung der Cornea eine überaus charakteristische, sonst nirgends zu findende Erscheinung. Nur in Anbetracht der gelegentlich vorkommenden braunen Pigmentierung der inneren Organe und der gleichzeitigen Lebererkrankung mit Stoffwechselanomalien konnte man sie zu dem Bronze-Diabetes in gewisse Beziehung bringen. Jedenfalls ist sie diagnostisch überaus wertvoll.

Ebenso verhält es sich mit der Leberschrumpfung, der durch sie bedingten Störung des Kohlehydratstoffwechsels, welche klinisch durch die bekannten Proben nachweisbar ist, sowie der Milzvergrösserung und den durch die Blutuntersuchung feststellbaren Anomalien der Milzfunktion. In Kombination mit dem amyostatischen Symptomenkomplex und der Hornhautpigmentierung sind dieselben überaus charakteristisch und tragen dazu bei, dass das ganze Krankheitsbild eine besondere Stellung in der nosologischen Klassifizierung einnimmt. Natürlich hat dann auch ihr Nachweis für die Diagnose entscheidenden Wert.

Was die pathologisch-anatomische Ursache dieses einheitlichen, oben definierten Krankheitsbildes betrifft, so kann man sie wohl folgendermaßen präzisieren. Das Zentralnervensystem ist in der Regel frei von makroskopisch wahrnehmbaren Veränderungen; die histo-

logische Untersuchung ergibt aber solche, namentlich an den grossen Ganglien des Gehirns. Wilson hält eine in erster Linie von ihm beobachtete Degeneration der nervösen Elemente des Linsenkerns für die Ursache des Leidens, während Westphal, Alzheimer und andere Autoren eigenartige Veränderungen an den Gliakernen der Gehirnrinde, besonders aber der grossen Ganglien des Gehirns und des Nucleus dentatus des Kleinhirns beobachtet haben und diesen ursächliche Bedeutung zuschreiben. Jedenfalls scheinen in der Quantität der Veränderungen grosse Schwankungen möglich zu sein und es kommen klinisch einwandfreie weit vorgeschrittene Fälle vor, in denen die genannten Veränderungen vermisst werden. Weit charakteristischer sind dagegen die Veränderungen an der Leber, an der histologisch eine hochgradige Zirrhose mit völligem Umbau des Lebergewebes nachweisbar ist.

Was die Ätiologie anbelangt, so dürfte wohl hereditäre Lues aller Wahrscheinlichkeit nach als ursächliches Moment angesehen werden. Wenn auch die serologische Untersuchung sowie die chemische und mikroskopische Untersuchung der Zerebrospinalflüssigkeit bisher keinen sicheren Beweis dafür erbracht haben, so sind mehrere Fälle bekannt, in denen hereditäre Lues auf Grund klinisch festgestellter wichtiger Anhaltspunkte angenommen werden konnte.

### Literaturübersicht.

1. C. Westphal, Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, 1883, Bd. 14, Heft 1.
2. v. Strümpell, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1898, Bd. 12.
3. Derselbe, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1893, Bd. 14.
4. Derselbe, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1900, Bd. 16.
5. Kayser, Klin. Monatsblätter f. Augenheilkunde, 44. Jahrg., Bd. 2, 1902.
6. Fleischer, Klin. Monatsblätter f. Augenheilkunde, 41. Jahrg., Bd. 1.
7. v. Frankl-Hochwart, Zur Kenntnis der Pseudosklerose. Wien 1903.
8. Salus, Med. Klinik Nr. 14.
9. Haméus, Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, Bd. 24.
10. Anton, Münchner med. Wochenschrift, 1908, Nr. 46.
11. Fleischer, Münchner med. Wochenschrift, 1909, Nr. 22.
12. Derselbe, Bericht über die 36. Versammlung der ophthalmologischen Gesellschaft in Heidelberg 1910.
13. Völch, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 42, 1911.
14. Hösslin u. Alzheimer, Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 8, 1911.
15. Fleischer, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1912, Bd. 44.
16. A. Westphal, Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, Bd. 51, 1913.
17. Rumpel, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 44.
18. Schütte, Archiv f. Psychiatrie, 1913, Bd. 51.

19. Stöcker, Zeitschrift f. Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 15.
20. Cassirer, Neurol. Zentralblatt, 1913, Heft 20.
21. Lewy, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 50, S. 50.
22. v. Strümpell u. Handmann, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 50, 1914.
23. Higier, Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie u. Psychiatrie.
24. Rausch u. Schilder, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 52, 1914.
25. Zaloziecki, Münchner med. Wochenschrift, 1914.
26. Bostöm, Fortschritte der Medizin, 1914, Nr. 8 u. 9.
27. Kleiber, Breslauer Dissertation 1914.
28. v. Strümpell, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1915, Bd. 54.
29. Hillel, Med. Klinik, 1916, Nr. 13.
30. Kubitz u. Staemmler, Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie u. allgemeinen Pathologie, Bd. 60, Heft 1.

Aus der medizinischen Universitätsklinik in Rostock. (Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Martius.)

## Über Veränderungen der Spinalflüssigkeit bei Erkrankungen peripherer Nerven, insbesondere bei Polyneuritis und bei Ischias.

Von

Privatdozent Dr. Queckenstedt,  
Oberarzt der Klinik.

Bei Polyneuritis nach Diphtherie werden in der Lumbalflüssigkeit Veränderungen angetroffen, die erstmals von Römheld (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 36) beschrieben worden sind. Seither liegen nur wenig Mitteilungen über diesen Gegenstand vor. Noch spärlicher finden sich in der Literatur Angaben über das Verhalten der Spinalflüssigkeit bei anderen Formen von multipler Neuritis. Ferner scheinen einige Besonderheiten, die nach unseren Erfahrungen dem Liquorbefund in diesen Fällen regelmässig zukommen, bis jetzt überhaupt nicht erörtert zu sein. Wir haben im Verlauf mehrerer Jahre eine grössere Anzahl hierher gehöriger Beobachtungen sammeln können und wurden durch gewisse, dabei auftauchende Fragen veranlasst, unsere Untersuchungen auch auf isolierte Erkrankungen peripherer Nerven auszudehnen. Die Ergebnisse sollen im folgenden bekannt gegeben und besprochen werden.

Von metadiphtherischer Polyneuritis standen uns im ganzen zehn Fälle sehr verschiedener Schwere zur Verfügung. Wir prüften lediglich Zell- und Eiweissgehalt des Liquors, letzteren anfangs, wie damals noch üblich, nur nach der Nisslschen Methode, später auch qualitativ mit Hilfe der Nonne-Apeltschen Globulinreaktion. In den letzten Jahren stellten wir ausserdem grundsätzlich, wie bei allen Lumbalpunktionen, die Wassermannsche Reaktion mit steigenden Liquormengen an, um Komplikationen nach dieser Richtung nicht zu übersehen; selbstverständlich wurde sie daneben auch immer mit dem Blutserum ausgeführt. Die Resultate sind in Tabelle I zusammengestellt.

Tabelle I.

	Datum i. Punk- tion	Zellgehalt	Eiweiss nach Nissl	Nonne- Apeltsche Reaktion	Bemerkungen
1. S., Arbeiter, 36 J., klinisch beob. 9. VIII. bis 29. IX. 1910	10. VIII. 1910	normal	2 Teil- striche		Beginn Anfang Juli 1910. Nur leichte Sensibili- tätsstörungen, Areflexie.
2. G., 40 J., klinisch beob. 11. II. bis 6. IV. 1911	2. III. 1911	normal	3 Teil- striche	negativ	Beginn Mitte Januar 1911. Schwere Erkrän- kung, hochgradige Ata- xie und Parese auch in den oberen Extremitäten und im Rumpf. Wasser- mannsche Reaktion im Blut und Liquor negativ.
3. R., Pferde- knecht, 17 J., klinisch beob. 8. VI. bis 23. VII. 1909	13. VI. 1909 18. VII. 1909	normal normal	3—4 Teil- striche 3—4 Teil- striche		Beginn Mitte Mai 1909. Nur Schluck- und Sprech- störung, Parästhesien, Areflexie.
4. K., Arbeiter, 29 J., klinisch beob. 21. bis 30. III. 1912	25. III. 1912	3 im cmm	5 Teil- striche	schwache Opal- eszenz	Beginn Anfang Februar 1912. Leichte motorische und sensible Parese, be- reits in Rückbildung. W.R. in Bl und L. neg.
5. Sch., Mu- siker, 20 J., klinisch beob. 13. I. bis 21. II. 1913.	15. I. 1913	1 im cmm	5—6 Teil- striche	Trübung	Beginn Mitte Dezember 1912. Mittelschwerer Fall. Stehen und Gehen eben möglich, Sensibili- tät, bes. Tiefenempfin- dung, stark gestört. W.R. in Bl. und L. neg.
6. E., Zimmer- polier, 39 J., klinisch beob. 10. V. bis 3. VI. 1911	18. V. 1911	normal	5—6 Teil- striche	negativ	Beginn Mitte April 1911. Mässige Parese, geringe Sensibilitätsstörungen. W.R. im Bl. und L. neg.
7. A., Arbeiter, 24 J., klinisch beob. 13. V. bis 21. VI. 1911	18. V. 1911	vermehrt?	9 Teil- striche	negativ	Beginn Ende März 1911. Mittelschwerer Fall. W.R. im L. neg.
8. Sch., Tisch- lerlehrling, 17 J., klinisch beob. 26. I. bis 7. IV. 1909	27. I. 1909 5. IV. 1909	normal normal	10 Teil- striche 7—8 Teil- striche		Beginn Mitte Dezember 1908. Mittelschwerer Fall, während der Be- obachtung Zunahme, Abasie, Zehen und Fuss- gelenke fast unbeweg- lich. Bei Entlassung erheblich gebessert.

	Datum d. Punk- tion	Zellgehalt	Eiweiss nach Nissl	Nonne- Apeltsche Reaktion	Beinerkungen
9. K., Maler, 34 J., klinisch beob. 3. I. bis 20. II. 1910	13. I. 1910 19. II. 1910	vermehrt? vermehrt?	12 Teil- striche 16 Teil- striche	? positiv	Beginn November 1909. Schwerer Fall, hoch- gradige ataktische Läh- mung auch der oberen Extremitäten, muss ge- füttert werden. Bei Ent- lassung Stehen und Gehen möglich. Knie- reflexe angedeutet.
10. M., Post- bote, 29 J.	26. III. 1914	4 im cmm	36 Teil- striche	sofortige Trübung	Schwerer Fall. W.R. in L. neg.

Wie aus der Tabelle hervorgeht, war eine zweifellose Zellvermehrung in keinem der untersuchten Fälle vorhanden. Seit wir die Zählkammer (nach Fuchs-Rosenthal) verwenden, haben wir selbst bei stärkster Eiweissvermehrung (Fall 10) nie mehr als vier Zellen im cmm gefunden. Dort wo letztere als vielleicht vermehrt bezeichnet sind, wurde ihre Zahl noch nach der alten französischen Methode — zentrifugieren, abgiessen, ausspritzen des minimalen Bodensatzes mit der Kapillarpipette auf den Objektträger — beurteilt. Dies Verfahren ist zu ungenau, um eine geringe Vermehrung von noch normalem Zellgehalt genügend sicher unterscheiden zu lassen, und wir haben nach den Ergebnissen der Kammerzählung Grund zur Annahme, dass bei der Mehrzahl dieser Kranken eine Zellvermehrung in Wahrheit nicht bestanden hat; wenn doch, so war sie jedenfalls nur geringfügig.

Ganz anders verhielt sich das Eiweiss des Liquors. Nur bei einem Kranken (Fall 1) war die Spinalflüssigkeit auch in dieser Hinsicht sicher völlig normal; hier waren die klinischen Erscheinungen leicht. Andererseits ist es für die Auffassung der gefundenen Veränderungen wichtig, dass der Eiweissgehalt sich einmal auch da (Fall 2) noch an der oberen Grenze des normalen — drei Strich nach Nissl — hielt, wo die Erkrankung an Schwere solchen mit hohen Eiweisswerten (vgl. Fall 9 u. 10) kaum etwas nachgab. Ferner kann das Eiweiss, wie wiederholte Punktionen bei demselben Kranken (Fall 9) lehrten, noch zunehmen, nachdem bereits eine erhebliche Besserung der klinischen Erscheinungen eingetreten ist. Direkte Beziehungen zur Stärke des neuritischen Prozesses bestehen also offenbar nicht. Im ganzen lässt sich aber sagen, dass bei der Mehrzahl aller Fälle von diphtherischer Neuritis in der



Lumbalflüssigkeit eine Eiweissvermehrung auftritt, die erhebliche Werte erreichen kann und der keine oder so gut wie keine Zellvermehrung entspricht.

Ganz das gleiche fand sich nun bei drei Kranken mit Polyneuritis anderer Ätiologie, deren Spinalflüssigkeit, da sie monatelang in klinischer Beobachtung standen, z. T. mehrmals untersucht werden konnte.

Tabelle II.

	Datum d. Punk- tion	Zellgehalt	Eiweiss nach Nissl	Bemerkungen
11. K., Schweinefütterer, 34 J., Polyneuritis ex causa ignota. Beginn Anfang Dezember 1908. Klinische Beobachtung 13. I. bis 27. VII. 1909.	19. I. 1909	vermehrt?	30 Teilstriche	Höhepunkt der Krankheit; völlige Lähmung der Beine, Atemparese.
	3. IV. 1909	vermehrt?	15 Teilstriche	Beginnende Besserung in den Armen.
	19. V. 1909	normal	10 Teilstriche	Beginnende Funktion d. Oberschenkelmuskeln.
	20. VII. 1909	normal	5—6 Teilstriche	Gehen und Stehen möglich. Unterschenkelmuskeln noch völlig bewegungslos.
12. B., Stellmacher, 53 J., Polyneuritis nach „Lungenentzündung“. Beginn Mitte Januar 1909. Klinische Beobachtung 14. II. bis 18. IX. 1909.	16. II. 1909	vermehrt?	15 Teilstriche	Mässige allgemeine Parese und Ataxie; Gang leicht ataktisch-paretisch. Geringe Sensibilitätsstörungen. Bis Mitte April starke Zunahme der Schwäche, der elektrischen Veränderungen u. der Empfindungsschädigung bes. im Gebiete der tiefen Sensibilität. Dann allmähliche Besserung.
	19. V. 1909	vermehrt?	38 Teilstriche	
	15. IX. 1909	vermehrt?	12 Teilstriche	Bewegungen in den Fussgelenken noch stark geschwächt, Zehenbewegungen minimal. Komplette E.R. in den kurzen Zehenstreckern, distale Reste der Sensibilitätsstörung.
13. St., Rentner, 67 J., Polyneuritis senilis. Beginn Ende Dezember 1909. Klinische Beobachtung 11. III. bis 27. VII. 1910.	24. III. 1910	vermehrt?	8—9 Teilstriche	Höhepunkt der Krankheit. W.R. im L. neg.

Bei diesen Patienten handelte es sich um Erkrankungen schwerer bzw. schwerster Form. Über ihren polyneuritischen Charakter konnte kein Zweifel bestehen: Diese Lähmung entwickelte sich bei allen dreien in typischer Weise, ohne Störung des Allgemeinbefindens und ohne Fieber allmählich im Verlauf von Wochen, einmal (Fall 12)  $1\frac{1}{2}$  Monate nach einer Lungenentzündung, zweimal aus unbekannter Ursache heraus. Sie ergriff symmetrisch obere und untere Extremitäten und hob in jedem Falle die Gehfähigkeit für längere Zeit auf; bei K. (Fall 11) waren die Beine wochenlang absolut bewegungslos. Die Rumpfmuskulatur war immer mitbeteiligt, bei dem Letztgenannten vorübergehend auch die Atmung stark beeinträchtigt. Stets zeigte die Lähmung in Verlauf und Verteilung distalen Typus: Sie begann und endete mit Parästhesien und Schwäche in den periphersten Teilen der Extremitäten, betraf die unteren mehr als die oberen, führte distal zur vollkommensten Lähmung, zu den höchsten Graden von Atrophie und Entartungsreaktion und zu den ausgesprochensten Sensibilitätsstörungen, von welch letzteren die Schädigung der tiefen Empfindung regelmäßig am meisten hervortrat. Bei allen blieben Reste der zuletzt zurückgehenden Peroneuslähmung lange Zeit nachweisbar; bei St. (Fall 13) waren sie 10 Monate, bei B. (Fall 12)  $1\frac{1}{2}$  Jahre nach Beginn der Erkrankung noch vorhanden, bei K. (Fall 11) selbst 4 Jahre später nicht völlig geschwunden.

Im Gegensatz zu den schweren Veränderungen bei diesen Kranken steht der fast normale Liquorbefund bei einem vierzigjährigen Potator W., dessen Erkrankung innerhalb zweier Wochen tödlich endete. Hier war die Lähmung bereits nach sechs Tagen auf Atem- und Hirnnerven übergegangen; um diese Zeit fand sich in der Lumbalflüssigkeit nur ein Eiweissgehalt von 3—4 Strich, ohne Zellvermehrung. Im übrigen verlief das Leiden in charakteristischer Weise wie oben beschrieben, dauernd ohne Fieber, zuletzt unter psychischen Erscheinungen von Korsakoffschem Typus; im Bereich der Sensibilität war wieder die Gelenkempfindung ganz unverhältnismäßig stark geschädigt, in den Beinen war sie fast aufgehoben.

Umgekehrt wie hier im Beginn wurden auch im Rückbildungsstadium einer sehr schweren Arseniklähmung (36jähriger Kammerjäger H.), acht Monate nach der akuten Vergiftung, ebenfalls nur gerade noch erkennbare Veränderungen, Erhöhung des Eiweisses auf 3—4 Striche nach Nissl, nachgewiesen.

Negativ war das Ergebnis bei den wenigen alkoholischen Neuritiden, die wir zu Gesicht bekamen. Allerdings handelte es sich durchweg um Patienten mit schon länger bestehender und symptomarmer

**Erkrankung:** leichten sensiblen Reiz- und Ausfallserscheinungen, Areflexie, geringen ataktisch-paretischen Störungen.

Alles in allem erscheint der Schluss gerechtfertigt, dass bei multipler Neuritis, besonders solcher infektiös-toxischen Ursprungs, Veränderungen der Spinalflüssigkeit nur selten während der ganzen Dauer des Leidens ausbleiben dürften. Zu Beginn und im Rückbildungsstadium können sie fehlen; auf der Höhe der Krankheit gehört selbst ein annähernd normaler Liquor offenbar zu den Ausnahmen. Die gefundenen Veränderungen zeigen durchweg einen besonderen Typus, der dadurch gekennzeichnet ist, dass bei erhöhtem, oft sehr beträchtlich gesteigertem Eiweissgehalt die Zahl der Zellen ganz oder nahezu normal bleibt.

Dieses Verhalten steht im vollkommenen Gegensatz zu dem, wie wir es bei entzündlichen Vorgängen in den Meningen, insbesondere auch denluetischen und metaluetischen zu finden gewohnt sind. Bei diesen fehlt die Zellvermehrung bekanntlich so gut wie nie und erreicht gelegentlich schon hohe Grade, wenn quantitative Veränderungen des Liquoreiweisses noch nicht nachgewiesen werden können. Umgekehrt haben wir eine Vermehrung desselben auf das fünfzehn- bis zwanzigfache (vgl. Fall 10, 11, 12) z. B. bei Paralyse und selbst bei schwerer zerebrospinaler Gefässlues kaum jemals gesehen; solche Werte werden häufig nicht einmal bei akuter und subakuter (tuberkulöser) Meningitis erreicht.

Bemerkenswert ist auch das Verhalten der Globulinkörper. Während die Nonne-Apeltische Reaktion bei Metalues nicht gerade selten als frühestes Symptom ebenfalls noch vor einer messbaren Eiweissvermehrung auftritt, wurde sie hier mehrmals vermisst, obwohl (vgl. Fall 6 und 7) der Eiweissgehalt der Lumbalflüssigkeit sehr deutlich erhöht war.

Die Liquorveränderungen bei Polyneuritis können somit in der Hauptsache nicht direkt durch entzündliche Vorgänge bedingt sein und bedürfen einer besonderen Deutung. Sucht man nach Analogien, so findet man die reine Eiweissvermehrung in ausgesprochenster Form bei den sogenannten Kompressionserkrankungen des Rückenmarks, in geringerer Stärke unter anderem bei Hirntumoren. Hier ist sie der Ausdruck einer venösen Stauung, die dem Liquor Ödemflüssigkeit beimischt. Bei der völligen Übereinstimmung der Befunde, selbst in quantitativer Hinsicht, wird man ähnliches auch für die Polyneuritis annehmen müssen; auch hier dürfte die Spinalflüssigkeit ihre Beschaffenheit einfachen Zirkulationsstörungen und einem dadurch bedingten, nicht-entzündlichen Ödem der Meningen verdanken.

Dass dieses Ödem irgendwie zu parenchymatös-neuritischen Vorgängen in Beziehung steht, ist wohl von vornherein nicht zweifelhaft. Schwerlich ist es eine direkte, der Neuritis lediglich koordinierte Folge der Grundkrankheit; bei unkomplizierter Diphtherie (in 6 Fällen) fanden wir den Liquor stets normal. Ebensowenig kann es den bei Polyneuritis gelegentlich festgestellten Rückenmarksveränderungen entsprechen, da diese dazu viel zu geringfügig sind; äussert sich doch selbst der akut-entzündliche Prozess der Poliomyelitis oft fast gar nicht und stets nur auf kurze Dauer in Veränderungen der Spinalflüssigkeit.

So fanden wir z. B. bei einem Kinde mit rasch tödlich verlaufender Lähmung normalen Liquor und stellten bei einem Soldaten, der an allen vier Extremitäten gelähmt war, auf der Höhe der Erkrankung nur eine Eiweissvermehrung von 10 Strich nach Nissl fest.

Man wird also den Sitz des Oedems in erster Linie in den Umhüllungen der Wurzeln und in den angrenzenden Gefässversorgungsgebieten des Rückenmarks annehmen dürfen, vielleicht ausserdem noch an der Dorsalfläche des Rückenmarks, wo die Fortsetzungen der hinteren Wurzeln in kompakter Masse der Peripherie nahliegen.

Jedenfalls deutet der Nachweis so ausgesprochener Veränderungen im Stützgewebe auf eine erhebliche Beteiligung der subduralen Wurzeln an dem neuritischen Prozess. Sie legt direkt den Gedanken nahe, ob nicht vielleicht die Erkrankung überhaupt von hier aus ihren Ausgang nimmt, durch eine Vergiftung der Nervenfasern vom Liquor her, wie etwa bei der Lumbalanästhesie.

An sich wäre die klinische Symptomatologie mit einer solchen Annahme durchaus vereinbar. Wenn die toxisch bedingte Schädigung der Wurzeln sich nach dem Gesetz der Nervendegeneration zentrifugal fortpflanzt, so wird trophischer Einfluss und funktionelle Erregung das grösste Dekrement in den längsten Fasern ebenso erleiden müssen, wie wenn das Gift aus dem Blut aufgenommen und in jeder Streckeneinheit etwa gleich stark verankert wird; in beiden Fällen muss der charakteristische distale Lähmungstypus zustande kommen.

Es spricht jedoch zuviel gegen eine solche Entstehungsweise, als dass sie für wahrscheinlich gelten könnte. Zu den Gegengründen gehört nicht die ausbleibende Miterkrankung des zentralen Nervensystems, denn die bleibt auch bei hämatogener Entstehung zu erklären. Dass gelegentlich Zeichen einer Beteiligung der Meningen fehlen, d. h. der Liquor ganz oder nahezu normal gefunden wird, sagt ebenfalls nicht viel; die Schädigung des Parenchyms könnte deswegen doch vorhanden sein. Auch muss, nachdem letztere einmal eingetreten ist, der Ablauf der De- und Regeneration in der Hauptsache seinen eigenen Gesetzen folgen, und naturgemäß können so die Liquorveränderungen

den klinischen Erscheinungen nur ganz im allgemeinen parallel gehen. Wenn sie daher bei ausgedehnter, rasch tödlich endender Vergiftung der Nervensubstanz gar nicht zur Entwicklung kommen, so ist das ebensowenig verwunderlich, wie wenn bei längerer Dauer des Leidens ihre Rückbildung vor der der Lähmung vollendet ist. Auffälliger sind schon die grossen Unterschiede bei Erkrankungen, die sich sonst in Ursache, Schwere und Entwicklungsstadium völlig gleichen. Ferner hat bekanntlich die Lumbalflüssigkeit im wesentlichen die Eigenschaften eines echten Sekrets, in das die Mehrzahl der körperfremden Substanzen nicht übergeht. Dasselbe kann von vornherein für Bakteriengifte vorausgesetzt werden, und Römheld fand denn auch tatsächlich in seinem Fall weder Toxin noch Antitoxin vor. Da umgekehrt die Aufnahme von Toxin aus der Gewebsflüssigkeit in die peripheren Nerven ausser jedem Zweifel steht — es braucht nur an die Gaumensegellähmung, besonders die einseitige nach einseitiger Mandeldiphtherie erinnert zu werden — so könnte die Vergiftung der Wurzeln vom Liquor her bestenfalls als Teilerscheinung im Gesamtprozess der Polyneuritis in Betracht kommen. Im übrigen wäre dabei eine entzündliche Reaktion in den Meningen zu erwarten, während die Tatsachen nur die Annahme einer Kapillarschädigung zulassen, die etwa der bei der Nephritis entspräche, und diese fehlt wiederum in anderen Gefässgebieten. Endlich aber finden sich qualitativ ganz die gleichen Veränderungen der Spinalflüssigkeit bei Affektionen einzelner Nerven und Wurzeln, wo unter anderem schon der Einseitigkeit wegen von einer toxischen Entstehung durch Einwirkung des Liquors keine Rede sein kann.

Wir haben, seit uns die Befunde bei Polyneuritis bekannt sind, auch bei solchen Erkrankungen regelmäßig die Lumbalpunktion ausgeführt. Von Interesse wäre das Verhalten der Spinalflüssigkeit besonders bei rein extraduralem Sitz der primären Schädigung, etwa infolge von Verletzungen, Druck von Geschwülsten u. dgl. Bisher standen uns solche Fälle einwandfrei nicht zur Verfügung. Bei einer totalen Drucklähmung des Armplexus fanden wir den Liquor unverändert; doch beweist das wenig, da hier die Punktion kurz nach der Verletzung gemacht wurde. Auch mögen bei so hohem Sitz der Läsion geringfügige Abweichungen durch Verdünnung verwischt werden. Im Lumbalsack unterliegt der Liquor aus physiologischen Gründen viel weniger einer Durchmischung mit dem übrigen; der Nachweis krankhafter Vorgänge im Bereich der unteren Extremitäten ist daher von vornherein am ehesten zu erwarten. Dementsprechend haben wir denn auch bei Ischias häufig Abweichungen vom normalen Lumbalbefund feststellen können, deren Zusammenstellung unten folgt. Da ange-

nommen werden kann, dass die Ischias grösstenteils durch extradural wirkende Schädlichkeiten zustande kommt, so ergeben sich für die Erklärung der Liquorveränderungen ganz bestimmte Vorstellungen, die ohne weiteres auf die multiple Neuritis übertragen werden können.

Tabelle III.

	Datum d. Punk- tion	Zellgehalt	Eiweiss nach Nissl	Nonne- Apeltsche Reaktion	Bemerkungen
15. B., Arbeiter, 44 Jahr	18. IV. 1910	normal	2—3 Teil- striche		Ischias rechts, erstmals vor einem Jahr, jetzt Rezidiv seit drei Wochen, A.R., P.R. links > rechts.
16. F., Streckenarbeiter, 67 Jahr	21. V. 1912	0 im cmm	1—2 Teil- striche	negativ	Ischias rechts. Seit 18 Jahren häufig Rezidive. P.R. rechts herabgesetzt. W.R. in Bl. u. L. neg.
17. G., Schmied, 66 Jahr	19. I. 1909	normal	2 Teil- striche		Ischias links, seit 4 Monaten. Parästhesien, Atrophie; Reflexe gleich.
18. Z., Arbeiter, 47 Jahr	7. IV. 1911	normal	2—3 Teil- striche	negativ	Ischias links, seit 11 Monaten. Atrophie, A.R. fehlt links, P.R. herabgesetzt. W.R. in Bl. u. L. neg.
19. O., Hausverwalter, 46 Jahr	19. I. 1909	?	1—2 Teil- striche		Ischias rechts, seit 2 Monaten. A.R. rechts herabgesetzt.
20. P., Arbeiter, 27 Jahr	19. III. 1909	vermehrt ?	2—3 Teil- striche		Ischias rechts, seit 6 Monaten. Etwas Atrophie, herabgesetzter P.R. rechts.
21. A., Arbeiter, 44 Jahr	29. VIII. 1913	6 im cmm etwas Blutbeimischung	2—3 Teil- striche	?	Ischias links, seit 6 Wochen. W.R. in Bl. u. L. neg.
22. K., Deputatknecht, 41 Jahr	5. VII. 1912	normal	2—3 Teil- striche	negativ	Ischias links, seit 9 Jahren rezidivierend. Atrophie, P.R. links herabgesetzt.
23. B., Streckenarbeiter, 57 Jahr	19. I. 1911	vermehrt ?	2—3 Teil- striche	negativ	Ischias rechts, seit 3 Monaten, P.R. fehlt rechts. Schmerzhaftigkeit des Femoralis.

	Datum d. Punk- tion	Zellgehalt	Eiweiss nach Nissl	Nonne- Apeltsche Reaktion	Bemerkungen
24. St., Stadt- diener, 32 Jahr	6. VIII. 1912	7:3 im cmm	2—3 Teil- striche	negativ	Ischias rechts, seit 8 Monaten, seit 4 Wochen exazerbierend. Parästhe- sien, Vasomotionsstö- rungen.
25. Ae., Mül- ler, 64 Jahr	3. III. 1909	normal	2—3 Teil- striche		Ischias links, seit 18 Jahren. Parese und komplette E.R. im Ti- bialis anticus.
26. B., Arbei- ter, 58 Jahr	3. VII. 1910	normal	3 Teil- striche		Ischias rechts, seit 4 Wochen.
27. D., Meier, 49 Jahr	13. VI. 1913	0:3 im cmm	3 Teil- striche	negativ	Ischias links, seit 6 Wochen. Atrophie, A.R. fehlt. Parästhesien. W.R. im L. neg.
28. G., Arbei- ter, 43 Jahr	19. I. 1909	vermehrt ?	3 Teil- striche		Ischias rechts, etwa seit 3 Monaten. Geringe Atrophie. P.R. herab- gesetzt.
29. H., Arbei- ter, 57 Jahr	19. I. 1911	normal	3 Teil- striche	negativ	Ischias links, seit 5 Monaten. Leichte Atro- phie. W.R. im L. neg.
30. K., Vor- schnittner, 40 Jahr	13. V. 1912	6:3 im cmm	3 Teil- striche	negativ	Ischias rechts, seit 6 Monaten. Atrophie. A.R., P.R. herabgesetzt.
31. M., Mon- teur, 33 Jahr	3. VII. 1910	normal	3 Teil- striche		Ischias rechts, seit 3 Monaten. Parästhesien, Atrophie, Beteiligung des Femoralisgebiets.
32. B., Arbei- ter, 41 Jahr	16. III. 1911	normal	3—4 Teil- striche	negativ	Ischias links, seit ca. 6 Monaten. Wade atro- phisch.
33. Sch. M., Knecht, 35 Jahr	14. XI. 1911	1:3 im cmm	3—4 Teil- striche	positiv	Ischias rechts, seit 3 Wochen. Atrophie. A.R. abgeschwächt. Zyanose. W.R. in Bl. u. L. neg.
34. Sch. W., Knecht, 21 Jahr	3. VI. 1912	1:3 im cmm	3—4 Teil- striche	positiv?	Ischias links, seit 3 Monaten. Atrophie. A.R. abgeschwächt. W.R. im Bl. neg.
35. J., Forst- arbeiter, 40 Jahr	10. I. 1913	3:3 im cmm	3—4 Teil- striche	negativ	Ischias rechts, seit 3 Monaten. A.R. fehlt.

	Datum l. Punk- tion	Zellgehalt	Eiweiss nach Nissl	Nonne- Apeltsche Reaktion	Bemerkungen
36. B., Mau- rerpölier, 61 Jahr	6. V. 1910	normal	4 Teil- striche		Ischias rechts, seit 6 Wochen. Parästhesien, Atrophie.
37. R., Arbei- ter, 46 Jahr	8. XI. 1913	6:3 im cmm	4 Teil- striche	negativ	Ischias rechts, seit 3 Monaten. Atrophie. W.R. in Bl. u. L. neg.
38. H., Tag- löhner, 41 Jahr	18. XII. 1911	1 im cmm	4—5 Teil- striche	positiv	Ischias rechts, seit 6 Wochen. P.R. herab- gesetzt, W.R. in Bl. u. L. neg.
39. P., Heizer, 42 Jahr	9. VII. 1912	9:3 im cmm	5 Teil- striche	schwache Opales- zenz	Ischias rechts, seit 7 Monaten, vorübergehend auch links. A.R. rechts fehlend, Kraft in Fuss- u. Zehngelenken ab- geschwächt. W.R. in Bl. u. L. neg.
40. R., Spin- ner, 24 Jahr	5. III. 1912	5:3 im cmm	5—6 Teil- striche	schwache Opales- zenz	Ischias rechts, seit 3 Monaten. Atrophie A.R. fehlt. In der Wade fibrilläre Zuckungen. W.R. im Bl. neg.
41. Sch., O., Mehlhändler, 37 Jahr	15. I. 1913	9:3 im cmm	6—7 Teil- striche	Opales- zenz	Ischias rechts vor 1½ Jahr, geringe Reste; links seit 5 Wochen. A.R. nur rechts nach Babinski. W.R. in Bl. u. L. neg.
42. W., Arbei- ter, 60 Jahr	19. I. 1911	normal	5—6 Teil- striche	Opales- zenz	Ischias rechts seit An- fang September 1910. Beteiligung des Femo- ralisgebiets. Starke Atrophie. A.R., P.R. her- abgesetzt. Zyanose.
	14. XI. 1911	2:3	1—2 Teil- striche	negativ	A.R. noch herabgesetzt. Atrophie gebessert. Parästhesien.

Es fand sich also nur in 11 von 28 untersuchten Fällen ein völlig normaler Eiweissgehalt. Sechsmal bewegte er sich an der oberen Grenze, elfmal wurde diese zum Teil erheblich überschritten.

Zur Bewertung der mit dem Nisslschen Zentrifugierverfahren ausgeführten Bestimmungen sei hier noch bemerkt, dass diese Methode, ohne eine exakt quantitative Messung darzustellen, nach unsern Erfahrungen auch eine geringe Erhöhung des Eiweissgehalts hinreichend zuverlässig zu beurteilen gestattet. Voraussetzung ist dabei allerdings die exakte



Graduierung und gleichmässige Weite der Zentrifugierröhrchen, die manche Fabrikate vermissen lassen, und wichtig ist vor allem die richtige Dauer des Zentrifugierens, die jeder Untersucher für seine Zentrifuge ermitteln und so bestimmen muss, dass seine Resultate mit denen anderer Untersucher vergleichbar sind. Um diese Forderung zu erfüllen, genügt es, gerade so lange zu zentrifugieren, wie ausreicht, um die Eiweissssäule normaler Spinalflüssigkeiten zu annähernd konstantem Volumen zu bringen; bei unserer elektrischen Zentrifuge betrug diese Zeit 15 Minuten. Wir fanden, dass die Eiweissssäule dann stets unter dem dritten Teilstrich blieb; dieses Maß müssen wir daher als obere Grenze des normalen ansehen.

Mit der Eiweissvermehrung war wiederum nur in einem Teil der Fälle eine positive Nonne-Apeltische Reaktion verbunden. Die Eiweissbestimmung ist also hier die empfindlichere Methode, um geringe Abweichungen von der Norm zu erkennen. Es ist notwendig, dies zu bemerken, da mancherorts die Neigung besteht, sie einfach durch die Globulinreaktion zu ersetzen, in der Annahme, dass die Resultate bei beiden parallel gehen. Letzteres ist nur im grossen und ganzen richtig. Daneben kommt, wie schon oben angedeutet, der Nonne-Apeltischen Reaktion eine gewisse selbständige Bedeutung zu, die sich eben darin äussert, dass für ihr Auftreten die Eiweissvermehrung weder notwendig noch hinreichend ist.

Dass bei mehr als der Hälfte aller Ischiaskranken die Spinalflüssigkeit Abweichungen vom Normalen aufweist, bestätigt zunächst die durch andere klinische Tatsachen genugsam gestützte und wohl kaum noch bezweifelte Auffassung, welche in der Ischias keine Neuralgie im alten Sinne, sondern die Folge groborganischer, zentralwärts weit hinaufreichender Veränderungen sieht. Unmittelbarer Ausdruck eines neuritischen Prozesses in den Wurzelteilen der peripheren Nerven kann die Eiweissvermehrung aber auch hier wieder nicht sein. Ebenso wie bei multipler Neuritis wird bei Ischias eine Zellvermehrung vermisst; sonst unterscheiden sich die Befunde nur quantitativ. Das Auftreten des erhöhten Eiweissgehalts scheint auch hier an ein bestimmtes Entwicklungsstadium des Leidens gebunden zu sein: nach sehr langem Bestande findet er sich nicht mehr. So war bei Fall 42 die nach 4 Monaten festgestellte erhebliche Eiweissvermehrung nach weiteren 10 Monaten völlig normalem Verhalten gewichen, obwohl die neuritischen Symptome zwar gebessert, aber bei weitem nicht völlig zurückgebildet waren. Wo es sich um Rezidive handelte, fanden wir regelmässig nichts, nicht einmal bei einem Patienten (Fall 25), der schwere Degeneration im Peroneusgebiet aufwies. Entspräche die Eiweissvermehrung direkt dem jeweils anzunehmenden interstitiellen Entzündungsvorgange, so wäre sie bei jedem Rezidiv von neuem zu erwarten. Ist sie die Folge von Zirkulations-

störungen, so ist ihr dauerndes Verschwinden verständlich, da jene durch Anpassung an die veränderten Verhältnisse einen Ausgleich erfahren können, der auch durch eine Neuerkrankung nicht mehr gestört wird.

Die Gleichartigkeit der Liquorveränderungen bei Polyneuritis und Ischias lässt erstere lediglich als Summationswirkung auffassen und zwingt dazu, das ihnen zugrunde liegende Ödem durch Vorgänge zu erklären, wie sie sich auch als Folge der Erkrankung einzelner Nervenwurzeln ergeben können. Der nächstliegende Gedanke, es möchte sich nur um ein kollaterales Ödem handeln, scheitert an der schon oben erwähnten Tatsache, dass in dieser Hinsicht viel intensivere Entzündungsprozesse, als sie in den Wurzeln stattfinden, so geringfügige Wirkungen ausüben. Dann bleiben aber zur Erklärung nur noch mechanische Ursachen oder Störungen der Vasomotion übrig. Bei der Ischias, wo infolge der wohl meist lokal-traumatischen Entstehung die Schädigung vasomotorischer Fasern von vornherein zu erwarten und oft auch klinisch nachweisbar ist, kommt die Mitwirkung des letzteren Moments noch am ehesten in Betracht. Viel geringere Wahrscheinlichkeit hat sie bei der infektiös bedingten Neuritis, speziell nach Diphtherie, bei der ja erfahrungsgemäß auch in schweren Fällen die Beteiligung der Gefässnerven wie des vegetativen Systems überhaupt — von der Schweisssekretion etwa abgesehen — auffallend gering ist. Hingegen wird die Annahme eines rein mechanisch bedingten Stauungsödems durch die anatomischen Verhältnisse der Wurzeln besonders nahegelegt. Sie sind bei ihrem Austritt von dem derben Gewebe der Dura umkleidet, das etwas oberhalb des Ganglions mit ihnen verwächst und sich als feste Scheide noch unterhalb desselben findet. In diesem eng umschlossenen Stück muss, wie Injektionsversuche ohne weiteres bestätigen, eine auch nur geringfügige reaktiv-entzündliche Exsudation das Gewebe unter erheblich höheren Druck setzen als in jeder anderen Nervenstrecke. Dieser wird in erster Linie den Blutabfluss durch die Interspinalvenen beeinträchtigen; auch mag er vielleicht rein lokal die Vasomotion der Arterien stören. Nun kommt hinzu, dass nach den Erfahrungen bei den sogenannten Kompressionserkrankungen die interspinalen Gefässe gegen solche Schädigungen offenbar ganz besonders empfindlich sind und besonders leicht mit Ödem in ihrem Versorgungsgebiet reagieren; sonst wäre es nicht verständlich, wie z. B. bei noch wenig fortgeschrittener Wirbeltuberkulose trotz der vorhandenen Kollateralen manchmal schon die Sperrung eines Venenpaares zum Ödem des Rückenmarks mit allen seinen Folgen führt.

Folgt man diesen Erwägungen, so wird der Eiweissgehalt der

Spinalflüssigkeit davon abhängen, wie weit die Degeneration des Nervenparenchyms von reaktiven Vorgängen überhaupt begleitet ist und in welcher Stärke im besonderen diese sich in den duraumscheideten Wurzelstücken lokalisieren. Im allgemeinen wird beides mit umso grösserer Wahrscheinlichkeit eintreten, je schwerer die Faserdegeneration ist. Da aber erfahrungsgemäß die Beteiligung des Interstitiums am neuritischen Prozess sehr verschieden sein kann, so ist auch bei schweren Erkrankungen ein annähernd normaler Liquor möglich, und es erklären sich zwanglos die oft erheblichen Differenzen bei sonst klinisch gleichartigen Erkrankungen.

Wenn auch die Liquorveränderungen in der Hauptsache nur akzessorische Bedeutung haben, so sind doch vielleicht, und darauf mag zum Schluss noch hingewiesen werden, die ihnen speziell zugrunde liegenden pathologischen Vorgänge für den Verlauf der hier besprochenen Krankheiten nicht ganz gleichgültig. In den eingescheideten Wurzelstücken müssen Ernährungsstörungen leichter als anderswo zustandekommen und diese Nervenstrecke zu einem besonderen Hindernis sowohl für die Regeneration wie für die Leitung in den noch erhaltenen Fasern machen. Am stärksten wird diese Wirkung dort sein, wo das durale Perineurium am längsten und festesten ist, also an den lumbalen und sakralen Wurzeln. Dazu kommt, dass von diesen zentimeterlange Stücke noch oberhalb der Verwachungsstelle von röhrenförmigen Durafortsätzen eng umhüllt sind und darin dauernd unter der Einwirkung einer fast unverdünnten und ev. toxischen Ödemflüssigkeit stehen. So erklärt es sich vielleicht, warum besonders bei der Rückbildung neuritischer Lähmungen die unteren Extremitäten gegenüber den oberen nach Zeitdauer und Vollständigkeit in einem Maße benachteiligt sind, das weder in der grösseren Weglänge der Fasern, noch in der stärkeren Muskelatrophie, die während der längeren Leitungsunterbrechung naturgemäß eintritt, ausreichend begründet ist. Endlich liegt wohl in jenen anatomischen Verhältnissen ein Teil der Ursachen dafür, dass gerade bei der Ischias die Fortdauer selbst geringer Schädlichkeiten genügt, um die völlige Ausgleichung so ausserordentlich zu erschweren und dem Leiden die Hartnäckigkeit zu verleihen, welche seine Behandlung häufig zu einer der undankbarsten Aufgaben des Arztes macht.

(Aus der Militär-Nervenlinik des 7. A.-K. „Mariahilf“ in Crefeld.)

## Über fortschreitenden Muskelschwund mit myotonoiden Symptomen.

Von

**F. Baake und G. Voss.**

(Mit 2 Abbildungen.)

Die ungewöhnliche und eigenartige Kombination verschiedenartiger Störungen auf dem Gebiete des Muskelsystems rechtfertigt eine ausführliche Mitteilung des vorliegenden Falles, der uns vom Sanitätsamt des VII. A. K. zur Begutachtung zugewiesen wurde.

Johann M., 32 Jahre alt, war angeblich vor seiner aktiven Militärzeit (1906—1908), von Kinderkrankheiten abgesehen, stets gesund. Während der Dienstzeit bemerkte er, namentlich beim Exerzieren, eine Schwäche in beiden Unterschenkeln. Schleift seitdem beim Gehen mit den Fussspitzen, vor allem links, über den Boden; tritt mit der Ferse auf; schnelles Gehen ist seit der Zeit unmöglich. 1910 gab er seinen Beruf als Schmied auf, weil er nicht genug verdiente, wurde Bergmann. Tagelohn betrug etwa 7—8 Mark. Im Juli 1914 sollte er eine Übung machen, wurde aber davon befreit, weil er wegen einer Furunkulose im Krankenhause lag.

Am 2. VIII. 1914 wurde M. eingezogen, rückte am 20. VIII. 1914 als Kanonier aus. Konnte seinen Dienst wohl verrichten; doch machte ihm das Heben und Tragen von Geschossen Schwierigkeiten wegen einer bis dahin nicht bemerkten Schwäche in den Armen. Im Januar 1915 kam er wegen eines Darmkatarrhs nach Speyer ins Lazarett. Rückte, wiederhergestellt, im Juni 1915 zum zweitenmal ins Feld; es zeigte sich aber nach einiger Zeit eine dauernde Mattigkeit in den Beinen und eine zunehmende Schwäche in den Armen und Händen, so dass er schliesslich kaum mehr etwas festhalten konnte. Im November 1915 wurde er in ein Feld-Lazarett in Peronne eingeliefert; weshalb, weiss er nicht. Vielleicht habe es damit in Zusammenhang gestanden, dass ihm ein Gelddiebstahl zur Last gelegt wurde. In Peronne sowohl als auch im Kriegslazarett in St. Quentin stand er unter dauernder Bewachung. Von St. Quentin kam er auf 3 Monate in die Heilanstalt zu Bedburg-Hau. (Krankenblätter aus der Zeit fehlen; wiederholte Nachforschungen blieben ergebnislos, auch waren Versuche, von den verschiedenen Lazaretten genauere Angaben über die Art seiner damaligen Krankheit zu erhalten, ohne jeden Erfolg.)

Am 1. III. 1916 wurde er von Bedburg-Hau zum Ersatz-Bataillon entlassen; 8 Tage später rückte er zum drittenmal aus. Schon nach

einigen Tagen trat infolge der Anstrengungen die Kraftlosigkeit in den Beinen und Armen wieder hervor. Nach etwa 14 Tagen bekam er in einer Nacht 7 Ohnmachtsanfälle. Wenn er vom Pferde stieg, fiel er einige Sekunden darauf hin und kam erst ganz allmählich wieder zu sich. Auch in den nächsten Tagen wiederholten sich die Anfälle; einmal glitt er dabei vom Pferde und verstauchte sich die linke Hand. Am 31. III. 1916 wurde er wegen Verdachtes auf Epilepsie in ein Feld-Lazarett zu Nonart eingeliefert, von wo er sofort nach Mühlhausen (Thüringen) transportiert wurde. Dort wurde zum ersten Male die Kraftlosigkeit der Hände ärztlich festgestellt. In M. hatte er mehrere Anfälle. Was während der Anfälle mit ihm geschah, wusste er nachher nicht mehr. Man erzählte ihm später, dass er immer Russen oder Franzosen gesehen und auf sie gezeigt habe. Von M. kam er in die Heilanstalt zu Pfaffersode. Dort wurden keine derartigen Anfälle beobachtet. Als noch „revierkrank“ wurde er Mitte Juni 1916 zum Ers.-Bat. entlassen. In Karlsruhe, wo er beim Flakzug 36 war, traten nach einiger Zeit die Ohnmachtsanfälle wieder auf. Er wurde deshalb Ende Juli zur Beobachtung in das Res.-Laz. zu K. aufgenommen. Dort bekam er dieselben Anfälle wie in Mühlhausen. Unmittelbar nach dem Anfall war die Erinnerung daran noch vorhanden, bald darauf aber schwand sie. Er konnte damals die kräftig zur Faust geballten Hände und den geschlossenen Mund nicht schnell öffnen. Ende August wurde in K. das D. U.-Verfahren eingeleitet und Mitte Oktober 1916 erfolgte seine Beurlaubung bis zur endgültigen Entlassung. Hat dann zu Hause auf dem Bergwerk über Tag in einer Schmiede gearbeitet.

In Essen wurde Anfang Januar ein zweites militärärztliches Zeugnis ausgestellt und M. im Gegensatz zum ersten Zeugnis, wo er als 25 Proz. erwerbsunfähig bezeichnet wurde, als 15 Proz. erwerbsunfähig begutachtet. Auf Befehl des Sanitätsamts VII. A.-K. wurde M. zur kommissarischen Begutachtung der Militärnervenklinik des VII. A.-K. zu Crefeld überwiesen. Am 21. II. 1917 erfolgte seine Aufnahme hierselbst.

Klagen: Kraftlosigkeit in beiden Händen, die, festgeschlossen, nur mit Anstrengung geöffnet werden können. Bei kräftigem Mundschluss ist das Öffnen ebenfalls sehr erschwert. Mitunter Kopfschmerzen und Ohnmachtsanfälle, bei denen das Gesicht ganz blass wird und Brechreiz und Stuhlbrand eintritt. Schwäche und Abmagerung beider Unterschenkel. Schleppender Gang, dauernde allgemeine Mattigkeit.

#### Befund.

1,65 m grosser, ziemlich schwächlig gebauter Mann mit geringem Fettpolster. Gewicht 61,5 kg.

Herz: Akzentuation des 2. Aortentons. Puls im Stehen 70 in der Minute. Lungen o. B. Verdauung in Ordnung bis auf Mastdarmvorfall. Blasen-tätigkeit regelrecht. Urin: frei von Eiweiss und Zucker.

Die oberen Augenlider hängen herab, wodurch das Gesicht einen müden Ausdruck bekommt. Die unteren Augenlider stehen ebenfalls tiefer, so dass sich dauernd Tränenflüssigkeit ansammelt. Starres, maskenartiges Gesicht. Die Sprache ist nälend, verwaschen; der Mund wird beim Sprechen nur wenig geöffnet. Bei fest geschlossenem Mund fällt das Öffnen schwer, es erfolgt langsam, geht jedoch bei mehrmaliger Wiederholung

leichter vor sich. Die linke Stirnhälfte wird beim Sprechen dauernd hochgezogen. Der Schädel ist etwas breit geformt, der Umfang beträgt 57,5 cm. Scheitel und Stirnpartien auf Druck und Beklopfen leicht schmerzhaft. — Stirnglatze. — Abstehende Ohrläppchen und hoher steiler Gaumen. — Schlucken frei.

Pupillen rund, gleich weit, reagieren gut auf Lichteinfall und Annäherung. Augenbewegungen frei; leichte Einstellungszuckungen; Hornhautreflexe beiderseits herabgesetzt. Keine vermehrte Tränenabsonderung. Kein Graefe. Zunge wird gerade vorgestreckt, ist belegt, zittert nicht. Zungenbewegungen frei, jedoch verlangsamt. Hörvermögen: Flüsterversprache rechts in 3 m, links aufgehoben. Gesichtsinervation gleichmässig, doch ungeschickt.

Chvostek'sches Zeichen angedeutet. Kein Trousseau.

Fibrilläre Zuckungen wurden nicht objektiv festgestellt. Nach Angabe des Kranken treten in der Ruhe an den Armen und Beinen, an der Gesäss- und Schultermuskulatur Zuckungen auf („als wenn ein Ball am Springen wäre“).

Beide Sternocleidomastoidei sind stark atrophisch. Kraft und Widerstand der Halsmuskulatur gering, der Nackenmuskulatur dagegen gut. Schilddrüse nicht vergrössert. Die Armmuskulatur, namentlich die der Vorderarme, ist stark abgemagert, sehr verdünnt ist der Brachioradialis. Hand- und Fingermuskulatur dagegen ist nicht atrophisch. (Fig. 1.)

Umfang der Oberarme rechts 26, links 25 cm.

Umfang der Unterarme beiderseits 22,5 cm.

Kraft der Arme dem geringen Umfang der Muskeln entsprechend, die Kraft der Schulterblattmuskulatur ist erhalten. Händedruck beiderseits sehr schwach. Bewegungen in den grossen Gelenken frei; veranlasst man M., die Hand fest zur Faust zu schliessen, so fällt ihm die Öffnung schwer, sie erfolgt nur ganz langsam. Nach mehrfacher Wiederholung des Versuches geht die Bewegung leichter von statten. Die Arme werden unter leichtem Schwanken über 1 Minute gestreckt gehoben gehalten. Die Hände sind feucht und fühlen sich kühl an. Morgens nach dem Aufstehen besteht meistens starke zyanotische Verfärbung der Nagelglieder sämtlicher Finger, die stundenlang anhält.

Mäßige Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme und der Waden. Linke Gesässbacke schwächer entwickelt. Schulterblattstellung normal.

Leichtes Schwanken bei Fussaugenschluss. Steht nicht ganz sicher auf jedem Bein einzeln, desgleichen fällt ihm das längere Stehen auf einem Fleck wegen beginnenden Schwindelgefühls schwer. Der Gang ist behindert, M. streift mit den Fussspitzen besonders links den Boden, tritt mit den Fersen auf, der Fuss fällt dann klappend herunter. Bei geschlossenen Augen verschlechtert sich der Gang nicht. Aufrichten auf die Fussspitzen erschwert. Beide Beine werden im Liegen ohne Zittern und Schwanken 1 Minute lang gestreckt gehoben gehalten, M. klagt dabei nicht über Ermüdung. Kraft und Widerstand der Oberschenkel mittelgut; Bewegungen im Kniegelenk frei; Dorsalflexion beider Füsse unvollständig. Widerstand der Tibiales antici und Peronei sehr gering; Atrophie der Unterschenkelmuskeln; die Gegend des Tibialis ant. ist rechts stark eingefallen. (Fig. 2.) Beginnende Hohlfussbildung, besonders rechts.

Umfang der Oberschenkel rechts 45, links 46,5 cm. (15 cm oberhalb des Kniescheibenrandes gemessen.)

Umfang der Waden beiderseits 32 cm.

Zielbewegungen der Arme und Beine sicher. Beide Füße fühlen sich kühl an und sind wachsartig weiss. Keine Skoliose oder Lordose der Wirbelsäule.

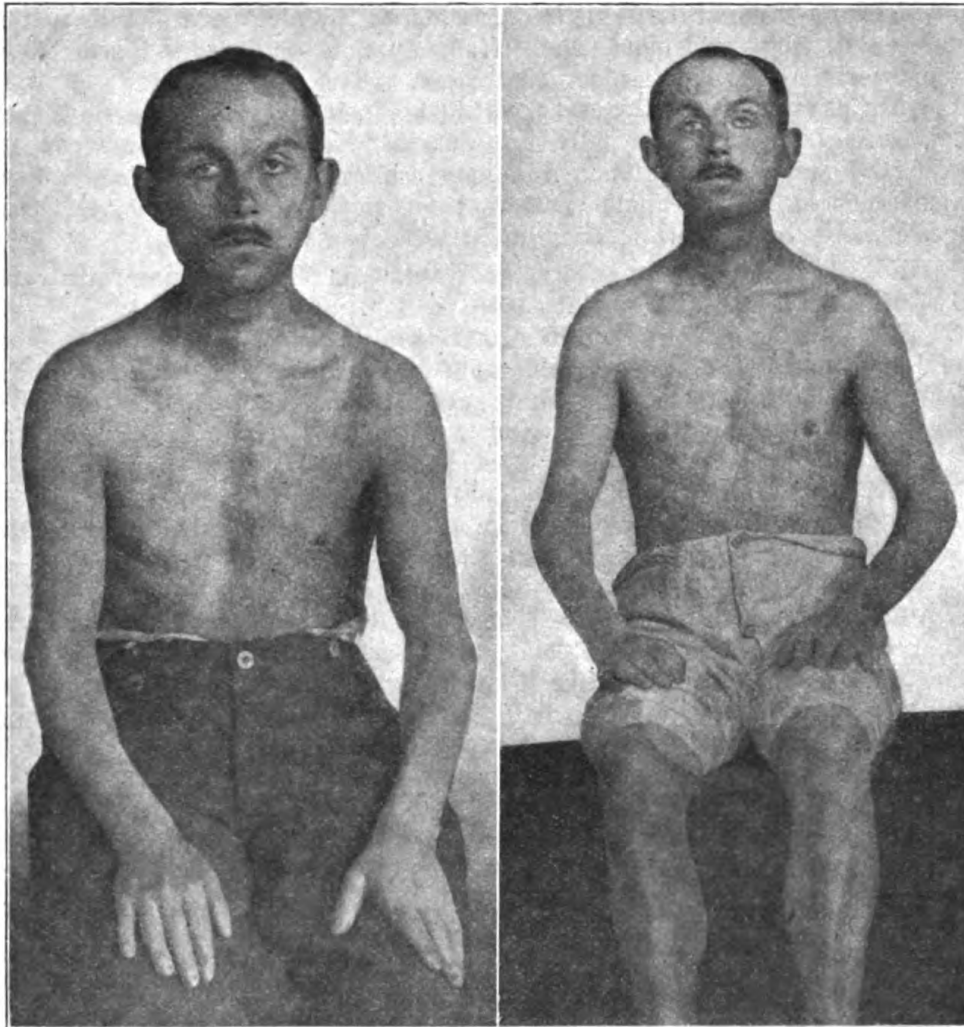


Fig. 1.

Fig. 2.

Aufrichten aus Rückenlage erschwert. Geschlechtstrieb vorhanden, eher gesteigert. Wassermann im Blut negativ.

Schmerz, Tast- und Temperaturempfindung überall erhalten. Lageveränderungen der Finger und Zehen werden richtig wahrgenommen.

Kniescheibenreflexe wechselnd, mitunter regelrecht, aber meist stark herabgesetzt, bei wiederholter Auslösung sich erschöpfend. Rechts meist stärker herabgesetzt.

Achillesreflexe rechts dauernd nicht auszulösen, links stark herabgesetzt, nur im Knien, bei herabhängender Fussspitze auslösbar.

Fusssohlenstreichreflexe vorhanden, vorübergehend Babinski und Oppenheim rechts positiv. Rossolimo fehlt, Mendel-Bechterew dorsal. Cremasterreflexe träge. Bauchdeckenreflexe wechselnd; meist rechts schwächer als links, bisweilen waren die rechten unteren Reflexe nicht auszulösen.

Biceps- und Tricepsreflexe rechts zuerst nicht auszulösen, später angedeutet, links vorhanden, aber herabgesetzt, besonders der Bizepsreflex. Radiusperiostreflex rechts nicht auszulösen.

Auf psychischem Gebiet besteht Stumpfheit und Gedächtnisschwäche. Bei Durchsicht der Akten fällt auf, dass M. sich in seinen Äusserungen häufig widerspricht. Auf der Abteilung schliesst er sich an keinen seiner Kameraden an. Geht allein spazieren; mehrfach wurde beobachtet, dass er sich, obwohl verheiratet, mit jungen Mädchen umhertreibt.

Elektrische Untersuchung: Faradische Untersuchung mit dem Dubois-Raymondschen Schlittenapparat.

Bei Reizung des N. radialis d. ext. sin. bei RA 120 stellt sich eine im Laufe von 12 Sek. langsam bis zum Höhepunkt steigende Kontraktion der zugehörigen Muskeln ein, die nach Unterbrechung des Stromes in etwa 7 Sek. langsam wieder schwindet.

MZ (Minimalzuckung) bei 132 beiderseits.

MZ des N. ulnaris beiderseits bei 133.

MZ des N. medianus d. bei etwa 127, des N. med. sin. bei etwa 130.

Deltoideus: MZ beiderseits bei 130.

Biceps: MZ beiderseits bei 145.

Bei Reizung des Biceps mit RA 120 tritt zunächst eine kräftige Kontraktion ein, die bei Fortdauer der Reizung langsam nachlässt, aber ohne zu schwinden (Mya. Ra.). Bei Reizung des Biceps mit Einzelschlägen bei 110 im Rhythmus von ungefähr 2 Sek. tritt bis zu 50 Schlägen kein erhebliches Nachlassen ein.

Triceps: MZ bei 118.

Fingerstrecker: MZ bei 115, deutliche allmähliche Zunahme und dann Nachlassen der Kontraktion. Hand- und Fingerbeuger: MZ bei 132 beiderseits. Daumenballen: MZ rechts bei etwa 112, links bei 115. Bei Reizung des Daumenballens beiderseits mit 110 tritt im Laufe von 14 Sek. sehr langsam Steigerung der Kontraktion bis zum Höhepunkt ein.

Interossei: MZ bei 118 (normal bei 135).

MZ des N. femoralis beiderseits bei 125.

MZ des N. peroneus beiderseits 123.

Bei Dauerreizung des Vast. int. RA 125 erhält man nach 20 Sek. deutliches Nachlassen unter Wogen und Flimmern des Muskels. Nach 40 Sek. noch stärkeres Nachlassen der Kontraktion, die sich bei Unterbrechung des Stromes nach 1 Min. nur noch als ganz schwach erweist.

Tibialis ant.: MZ beiderseits zwischen 110 und 112.

Gastrocnemius: MZ rechts bei 120, links bei 115.

MZ des Rectus abdom. links bei 120, rechts bei 130, auffällig langsame Erschlaffung. MZ des Obl. abd. extern. beiderseits bei 115.

MZ des Facialis-Stamms auf beiden Seiten bei 133.

MZ des oberen Astes beiderseits bei 134.



MZ des unteren Astes beiderseits 138.

Bei Reizung des R. ramus mentalis mit 145 tritt langsam Kontraktion auch der linken Kinnmuskulatur ein.

MZ des mittleren Astes beiderseits bei 125.

MZ des Masseter bei 135. Bei Reizung des Masseter stellt sich zunächst eine normale Kontraktion ein, die aber nach Unterbrechung des Stromes fortbesteht und sich im Laufe von annähernd 15 Sek. unter Flimmern löst.

MZ der Zunge auf beiden Seiten bei 155. Bei Reizung mit 120 dauert die Kontraktion etwa 6 Sek. nach.

MZ des N. accessorius beiderseits bei 133.

MZ des Sternocleidomastoideus links bei 139, rechts bei 138.

MZ des Trapezius beiderseits bei 140.

Galvanische Untersuchung:

N. radialis: MZ bei 2—3 MA, blitzartige Zuckung.

N. ulnaris beiderseits: MZ bei 2 MA, blitzartige Zuckung.

N. medianus beiderseits: MZ bei 3 MA, blitzartige Zuckung.

Bei KSZ—MZ des Biceps bei 1—2 MA, blitzartige Zuckung, bei ASZ—MZ bei 3 MA, gleichzeitig ASZ beiderseits.

Bei KSZ des Brachio-Radialis MZ beiderseits bei etwa 5 MA, fast gleichzeitig auch Te; bei ASZ—MZ bei 7 MA und Te.

Bei Reizung des Daumenballens mit 5—7 MA erhält man eine langsam zunehmende tonische Kontraktion des Opponens, die allmählich auf die Flexoren der übrigen Finger übergeht, ebenso verhält sich die Reaktion der Interossei.

MZ des N. femoralis beiderseits bei 2—3 MA.

KSZ > ASZ, blitzartige Zuckung.

MZ des N. peroneus beiderseits bei 2—3 MA, KAZ > ASZ, blitzartige Zuckung.

Quadriceps (Vast. int.) beiderseits MZ bei 2 MA, blitzartige Zuckung. Tibialis ant. MZ bei 10 MA, ASZ > KSZ, träge Zuckung.

Bei 15 MA erhält man eine langsam anschwellende Kontraktion, die während des Durchtritts des Stromes anhält und bei der Öffnung mässig rasch aber nicht blitzartig verschwindet.

Gastrocnemius beiderseits MZ bei 7 MA, blitzartige Zuckung, KSZ > ASZ.

Facialis-Stamm beiderseits MZ bei 7—8 MA, blitzartige Zuckung, KSZ > ASZ.

MZ der Äste beiderseits bei 4—5 MA.

MZ der Zunge bei 3—4 MA, blitzartige Zuckung.

MZ des Accessorius beiderseits bei 2—3 MA, blitzartig.

Sternocleidomastoideus MZ bei 2 MA beiderseits, KSZ > ASZ. Von einer 3 cm unterhalb seines Reizpunktes gelegenen Stelle erhält man bei annähernd 4 MA—KS Te, vom Reizpunkt selbst aus ist kein Te zu erzielen.

Im Trapezius beiderseits nicht ganz blitzartige Zuckung; MZ bei 2—3 MA; bei stärkeren Strömen ist das langsame Anschwellen deutlich zu sehen.

Die von Professor Mönckeberg-Strassburg vorgenommene mi-

kroskopische Untersuchung exzidiierter Muskelstücke ergab folgenden Befund:

1. *Tibialis anticus*: Schwere atrophische Veränderungen, namentlich Kaliberdifferenzen der Fasern und starke Kernvermehrung. Querstreifung ist stellenweise verloren gegangen. Degenerationen fehlen.

2. *Deltoides*: Geringe Kaliberdifferenzen innerhalb normaler Grenzen. Querstreifung überall deutlich vorhanden. Keinerlei degenerative Vorgänge an den Muskelfasern, aber entschiedene Vermehrung der Muskelkerne.

### Zusammenfassung.

32-jähriger Mann, durch Tuberkulose erblich belastet; von zwei jüngeren Brüdern litt der eine an Idiotie, der andere an Schwachsinn mit fortschreitender Lähmung beider Beine und Klumpfußbildung. Seit der aktiven Militärzeit vor 10 Jahren leichte Schwäche in beiden Unterschenkeln. Sonst kräftig und gesund (Hufschmied). Seit 1915 allmähliche Abnahme der Kraft, auch der Hände, dazu seit Juli 1916 Erschwerung der Hand- und Mundöffnung (myotonische Spannung); seit März 1916 Ohnmachtsanfälle.

Befund: Starke Atrophie der Unterschenkel, Vorderarme und — weniger ausgeprägt — der Halsmuskeln. Mechanisch und elektrisch myotonische Reaktion. Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit und Entartungsreaktion in einzelnen Muskeln. Andeutung von myasthenischer Reaktion. *Facies myopathica*. Herabhängen der oberen und unteren Augenlider. Leicht verwaschene Sprache. Sehnenreflexe herabgesetzt, zum Teil fehlend, vorübergehend Babinski und Oppenheim positiv. Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme, Zyanose der Hände.

Auf psychischem Gebiet Stumpfheit, Gedächtnisschwäche, ethischer Defekt. Anfälle von unbestimmtem Typus.

Mikroskopisch in den Muskeln keine Hypertrophie der Primitivfasern, wohl aber atrophische Vorgänge mit Vermehrung der Sarkomlemmakerne.

Der hier geschilderte Fall reiht sich zwanglos jener Gruppe an, die man neuerdings als *Myotonia atrophica* zusammengefasst hat. Hoffmann, Pelz, Curschmann, Steinert und andere Forscher beschreiben das Krankheitsbild, dessen Hauptzüge wir kurz dahin zusammenfassen können: Myotonische Störungen der Willkürbewegungen, hauptsächlich beim Faustschluss, elektrisch und mechanisch myotonische Veränderung der Erregbarkeit in verschiedenen Muskelgruppen, daneben myatrophische Erscheinungen im Gesicht, den Halsmuskeln, am stärksten in der Vorderarm-, Hand-, Unterschenkel- und Fussmuskulatur. Ausserdem aber wurden Störungen beobachtet,

die über den Rahmen der Myotonie und Dystrophie hinausgehen: frühzeitiges Schwinden der Sehnenreflexe, auch in Muskeln, die nicht erheblich dystrophisch sind, in anderen Fällen spastische Erscheinungen (Babinskisches Zeichen). Als Hinweis auf die spezifisch familiär-hereditäre Grundlage lässt sich in manchen Fällen eine Beteiligung der Geschlechtsfunktion (Impotenz) mit Hodenatrophie, ferner Frühstar nachweisen. Von einigen Autoren wird auf die ätiologischen Beziehungen zum innersekretorischen System hingewiesen, die sich in Erscheinungen von seiten der Schilddrüse usw. äussern (Graefesches Zeichen, Facialisphänomen, trophische Störungen).

Die Mehrzahl der Forscher legt bei der Beschreibung des Krankheitsbildes den Hauptnachdruck auf die myotonischen Symptome. Hauptmann, der neuerdings an der Hand einer eigenen Beobachtung die Frage ausführlich erörtert hat, will in dem geschilderten Krankheitsbild ein selbständiges, zu den heredofamiliären Erkrankungen gehörendes Leiden erblicken, das weder der Dystrophie angehört, noch auch als reine Myotonie mit hinzutretenden atrophischen Erscheinungen angesehen werden darf.

Legen wir uns die Frage vor, inwieweit unser Fall mit den bisherigen Schilderungen übereinstimmt, so können wir in ihm fast alle typischen Erscheinungen wiederfinden. Er bestätigt die Berechtigung der Aufstellung einer besonderen Gruppe durchaus.

In erster Linie steht die hereditäre Belastung. Aus dem beigegebenen Stammbaum sehen wir die unheilvolle Wirkung der Tuberkulose, die väterlicherseits in zwei Generationen der Erzeuger bestand. Drei Geschwister des M. leiden an eigentümlichen Nervenkrankheiten: ein jüngerer Bruder an Idiotie, ein zweiter ist an fortschreitender Lähmung der Beine mit Klumpfussbildung und Beteiligung der Sphinkteren gestorben. Eine Schwester hat merkwürdige Schlafzustände durchgemacht, ist geistig und körperlich minderwertig.

Im augenblicklichen Krankheitsbilde des M. finden wir die myotonische Störung der Willkürbewegung und die abweichende Form der Reaktion neben den atrophischen Erscheinungen, die Gesichts-, Hals-, Vorderarm- und Unterschenkelmuskeln in erster Linie betreffen.

Es ist kein wesentlicher Unterschied gegenüber den früher beschriebenen Fällen, dass die Handmuskeln bisher unbeteiligt sind, während die Vorderarm- und Unterschenkelmuskeln sehr erhebliche Abmagerung zeigen.

Ebensowenig berechtigt das Schwinden der Sehnenreflexe unseren Fall von den bisherigen abzutrennen, bei denen Hinterstrangbeteiligung mehrfach angenommen werden konnte. Weniger leicht einzuordnen sind die spastischen Erscheinungen, vor allem das — wenn auch nur vorüber-

gehend — sicher beobachtete Babinskische und Oppenheimsche Zeichen. Doch finden sich auch darauf Hinweise, in dem von Stöcker beschriebenen Fall, der neben Hinterstrangerscheinungen ebenfalls spastische Störungen aufwies.

So sind wir mit der Einordnung unseres Falles in die von den genannten Forschern geschaffene Sondergruppe durchaus einverstanden. Wir müssen uns aber scharf gegen die Subsummierung unseres und der ihm ähnlichen Fälle unter die myotonischen Erkrankungen wenden. Auch Hauptmann will nichts von diesem nosologischen Zusammenhang wissen, trotzdem behält er die, wie uns scheint, irreführende Bezeichnung der „atrophischen Myotonie“ bei. Was gibt dazu die Berechtigung? Doch einzig und allein das Vorliegen der geringfügigen myotonischen Störungen, die noch dazu meist nur den Faustschluss betreffen. Das Vorliegen der Myo. R. ist nicht an die Thomsensche Krankheit gebunden: sie kommt, ebenso wie die myotonische Störung des Faustschlusses, rein symptomatisch vor. Ich erinnere an die Beobachtungen von Rindfleisch und Schlesinger, die bei Syringomyelie ihr Vorkommen feststellten. Augenblicklich liegt auf meiner Abteilung ein Fall von Syringomyelie mit Krallenhandbildung und deutlicher Myo. R. im Daumenballen. Kleist hat myotonische Erscheinungen bei Kleinhirnerkrankungen gesehen und ihre Entstehung auf ein Ergriffensein der zerebellaren Systeme zurückgeführt. Schliesslich sind auch bei Myelitis myotonische Erscheinungen beobachtet worden.

Nun liegt in unserem Falle ein recht wohlcharakterisiertes Krankheitsbild vor: Fehlten die myotonischen Symptome, so würde an seiner Zugehörigkeit zur Dystrophie kaum ein Zweifel auftauchen können. Gewiss ist die Verteilung der Atrophien ungewöhnlich, doch erinnert sie an die neurale Form der Dystrophie, bei der bekanntlich Unterschenkel und Vorderarme zunächst und am stärksten erkranken. Auf die Beteiligung der Nervenstämmе deutet auch die Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämmе, die Herabsetzung der Erregbarkeit in den Nerven und die Ea. R. in den sehr atrophischen Streckern des Fusses. Auch das Vorkommen von Hinter- und Seitenstrangsymptomen kann zum Bilde der neuralen Formen gehören; daher stammt die von Bernhardt vorgeschlagene Bezeichnung „spinal-neuritische“ Muskelatrophie. In dem von Klieneberger beschriebenen Falle finden sich die neuritischen Störungen sehr deutlich ausgeprägt, so dass er mit Recht von einer Mischung der Dystrophie mit Neuritis spricht. Aus dem Rahmen dieser beiden Erkrankungen fallen beim Kranken Klienebergers die Spontankontrakturen heraus, die ihn zu der Annahme eines Hinzutretens der Myotonie, allerdings ohne typische

Familie M.



♂ Joh., 32 J.	♂ W., 30 J.	♂ Chr., 28 J.	♂ He., † mit 13 Mon.	♂ El., 25 J.	♂ H., † mit 17 J.	♂ B., 19 J.	♂ Gr., 16 J.	♂ A., 13 J.
Seit 8 Jahren kinderlos verheiratet. Seit der Militärzeit (1906—08) Schwäche in beiden Unterschenkeln. Früher Schmied, zuletzt Bergmann.	Ist gesund, seit 5 Jahren verheiratet, 2 Kinder. Beruf: Bäcker, 1 Kind gesund, 1 Kind †.	Gesund, seit 8 Jahren verheiratet, 2 Kinderleben, 1 Kind †.	Mit 13 Monaten an einer Kinderkrankheit †.	Mit 17 und 18 Jahren hysterische Krämpfe. Seit 4 Jahren verheiratet, hat 2 gesunde Kinder, das dritte hat eine angeborene Hüftgelenkerkrankung.	Kam wegen seines hochgradigen Schwachsinnes mit 14 Jahren ins Franz-Sales-Haus zu Essen. War nicht bildungsfähig, stotterte stark, schlief dauernd ein, war arbeitsunfähig. Juni 1912 †.	Kam mit 11 Jahren wegen Idiotie ins Franz-Sales-Haus. Hatte eine Schwäche beider Beine und Klumpfüsse, ausserdem eine unheilbare Schwäche des Afterstiessmuskels. Seit dem 15. Jahr über riechende eitrige Diarrhöen, seit (?) in Burgwaldniel.	Mitunter Zucken und Reissen durch den Körper. Sonst keine Beschwerden.	Besuchte ein Jahr die Volksschule, kam, da sie dauernd einschlief, in eine Anstalt nach Höxter. Dort trat eine geringe Besserung ein. Ist ein Jahr wieder zu Hause. Besucht wegen körperlicher und geistiger Schwäche keine Schule. Lungen-tuberkulose?

Myo. R., veranlassten. Das Auftreten dieser tonischen Spannungen erinnert sehr an die Beschreibung, die Stöcker von seinem Falle gibt. Wir möchten auch hier an die möglichen Beziehungen zu Störungen in der Kleinhirnfunktion erinnern.

Bei der echten Myotonie finden sich typische Veränderungen in den Muskeln; eine hochgradige Vergrösserung der Primitivfasern ist die Regel. Um unseren Fall auch nach dieser Richtung hin möglichst zu klären, haben wir Muskelstücke aus dem Tibialis ant. und dem Deltoideus untersuchen lassen<sup>1)</sup>. Diese Muskeln wurden gewählt, da einerseits die Fussstrecker am stärksten atrophiert waren, und andererseits der Deltoideus seinen Umfang anscheinend völlig bewahrt hatte. Der Gegensatz zwischen dem Deltoideus und der Ober- und besonders der Vorderarmmuskulatur war so auffällig, dass von Vorgutachtern die Schultermuskeln als hypertrophisch-myotonisch geschildert wurden. Die mikroskopische Untersuchung ergab nun nicht die geringsten hypertrophischen Erscheinungen; im Tibialis anticus bestand eine fortschrittene Atrophie mit starken Kaliberdifferenzen und Kernvermehrung ohne degenerative Vorgänge, aber mit teilweisem Verlust der Querstreifung. Im Deltoideus fand sich keine Atrophie, wohl aber Kernvermehrung, die wohl als Beginn des Krankheitsprozesses angesehen werden darf.

So gibt uns auch der mikroskopische Muskelbefund nicht die geringsten Anhaltspunkte für die Annahme echter myotonischer Veränderungen. Vielmehr bewegen sich die Abweichungen im Rahmen gewöhnlicher atrophischer Prozesse im Muskel, wie wir sie in bestimmten Stadien der progressiven Muskelatrophie zu finden pflegen.

Vor allem aber spricht die Entwicklung der Krankheit gegen jede echt myotonische Grundlage. Wir sehen, dass die Erkrankung mit einer Schwäche in den Unterschenkeln begann. Erst nach vielen Jahren gesellten sich die myotonischen Störungen hinzu, ohne einen grösseren Umfang oder einen höheren Grad zu erreichen. Schon diese Beschränkung auf einzelne Muskelgruppen spricht gegen die Überschätzung ihrer nosologischen Bedeutung. Die myotonischen, vielleicht mit Higier besser als „myotonoid“ zu bezeichnenden, Störungen scheinen besonders in jenen Muskeln aufzutreten, die physiologisch unter stärkerem Tonus stehen, wie die Beuger der Finger gegenüber den Streckern.

Wir wollen keinen besonderen Nachdruck darauf legen, dass die

1) Für die Ausführung der mikroskopischen Untersuchung sprechen wir Herrn Professor Mönckeberg-Strassburg unseren besten Dank aus.

echte Myotonie meist familiär auftritt. Die in unserem Falle vorliegende Belastung äussert sich mehr nach der Richtung psychischer Abweichungen (Schwachsinn) und fortschreitender Lähmung. Der eine Bruder des M. zeigte Lähmung mit Klumpfussbildung, die immerhin an die neurale Form erinnert.

Schliesslich wäre noch auf die bei unseren Kranken beobachteten Anfälle hinzuweisen. Im Bilde der neuralen Muskelatrophie sind Anfälle beschrieben worden, deren Zugehörigkeit zum Krankheitsbilde Oppenheim allerdings nicht für erwiesen hält. Auch wir sehen in ihnen nur einen Hinweis auf die schwere, erblich-degenerative Grundlage der Erkrankung, die nicht als Affektion des Muskelsystems aufzufassen ist, sondern als Ausdruck einer Minderwertigkeit des gesamten Nervenapparates (Hirn, Rückenmark, periphere Nerven) mit Einschluss des vegetativen Systems. Auf eine Beteiligung der endokrinen Drüsen weisen die Störungen der Geschlechtstätigkeit (Impotenz; in unserem Falle war eher eine Steigerung anzunehmen), die Tetaniesymptome (Chvostek), das Graefesche Zeichen, die trophischen und vasomotorischen Störungen hin. Auf das Vorliegen einer Kataraktbildung ist unser Fall leider nicht untersucht worden. Die Hauptmannsche Arbeit kam uns erst nach Entlassung des M. zur Kenntnis.

Wir möchten unsere Auffassung des vorliegenden und ähnlicher Fälle dahin zusammenfassen:

Es handelt sich um eine heredo-familiäre Erkrankung, die der neuralen Form der Muskelatrophie nahestehen kann, ausserdem aber eine Beteiligung der Rückenmarks-(Hinterstränge) und höherer Zentren (Kleinhirn, supranukleäre Ganglien?) zeigt. Die myotonischen Erscheinungen treten rein symptomatisch in diesem Bilde auf; sie sind entweder im Sinne Jollys als ein besonderer Ausdruck der Entartung des Muskels, oder aber als Innervationsstörungen zentraler Natur (Kleinhirn — Kleist) aufzufassen. Mit der echten Myotonie haben diese örtlichen Erscheinungen nichts zu tun; die von Higier vorgeschlagene Bezeichnung „myotonoid“ ist durchaus angebracht, um den Gegensatz zu der Thomsenschen Krankheit hervorzuheben. Wir lehnen daher die Bezeichnung „atrophische Myotonie“ für diese Erkrankung ab und schlagen vor, sie als „fortschreitenden Muskelschwund mit myotonoiden Symptomen“ der Gruppe der Dystrophien zuzurechnen.

#### Literatur.

Hauptmann, Die atrophische Myotonie. Diese Zeitschr., Bd. 55 (ausführliche Besprechung der letzten Arbeiten).

G. Voss, Zur Frage der erworbenen Myotonien und ihrer Kombination mit der progressiven Muskelatrophie. Diese Zeitschr., Bd. 34.

O. L. Klieneberger, Zur Frage der Kombination der Muskeldystrophie mit anderen Muskelerkrankungen. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, Bd. 51.

Higier, Über die klinische und pathogenetische Stellung der atrophischen Myotonie usw. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Orig.-Bd. 32, 247.

Stöcker, Über Myotonie an Hand eines recht eigenartigen Falles von Myotonie. Diese Zeitschr., Bd. 32, 337.

Oppenheim, Lehrbuch, 6. Aufl., Bd. I, 326.



## Besprechungen.

### 1.

**Mikroskopischer Atlas des menschlichen Gehirns.** Herausgegeben von Prof. Dr. G. Fuse (Sendai in Japan) und Prof. Dr. C. v. Monakow (Zürich). Verlag von Orell Füssli in Zürich. 1916. Lieferung 1. Preis 20 M.

Die erste Lieferung dieses gross angelegten Tafelwerkes, welches unzweifelhaft das Vollkommenste ist, das auf dem Gebiete der bildlichen Darstellung der feineren Verhältnisse des menschlichen Gehirns bisher geleistet worden ist, enthält fünf Abbildungen von Durchschnitten durch die Oblongata von der Höhe der Pyramidenkreuzung an bis zum Beginn der Brücke. Die Tafeln sind 50:62 cm gross und geben ein völlig naturgetreues Bild aller bei 40facher Vergrösserung im gefärbten Präparat sichtbaren Fasern und Zellen. Um die Faserdetails in klarer Weise zur Darstellung zu bringen, wurden als Vorbilder Schnitte aus der Oblongata eines einjährigen Kindes gewählt. Durch das genaue Studium der Präparate und durch ihre Vergleichung mit Präparaten von sekundären Degenerationen wurden auch verschiedene wichtige neue Einzelheiten gefunden, so insbesondere über den Seitenstrangkern, die *Formatio reticularis*, die *Substantia gelat. Rolandi*, die verschiedenen Abschnitte der *Nucl. graciles* und *cuneati* u. a.

Das Werk ist ein ausgezeichnetes Hilfsmittel bei pathologisch-anatomischen Studien. Hoffentlich lassen die weiteren Lieferungen nicht allzulange auf sich warten.

A. Strümpell.

### 2.

**Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie.** Redigiert von C. v. Monakow. Bd. I. Heft 1. Zürich, Orell Füssli. 1917.

Diese neu gegründete neurologisch-psychiatrische Zeitschrift soll das offizielle Organ der Schweizer. neurol. Gesellschaft sowie des Vereins schweizer. Irrenärzte sein. Sie ist ein Anzeichen dafür, mit wie grossem Eifer und Erfolg die Neurologie und die Psychiatrie in der Schweiz betrieben werden. Entsprechend der Zusammensetzung des Schweizer Volkes ist auch die Zeitschrift in ihrem Titel und in ihrem Inhalt eine mehrsprachige. Die Arbeiten können in deutscher, französischer und italienischer Sprache veröffentlicht werden. Für den Wert der Arbeiten bürgen die Namen des Herausgebers und seiner Mitredaktoren (Bing-Basel, Minowski-Zürich und Naville-Genf für den neurologischen Teil, Weber-Genf und H. Maier-Zürich für den psychiatrischen Teil). Das vorliegende

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 57.

23

Heft enthält interessante Beiträge von Dubois (Somatogène ou psychogène), von Bleuler (Mendelismus bei Psychosen, speziell bei Schizophrenie), von Düring (Étude anatomique d'une paraparésie spastique congénitale), von Brun (Zur Kenntnis der Bildungsfehler des Kleinhirns), von Egger (Le tonus statique et son rôle en pathologie nerveuse) und von Hisakiyo Uemura (Pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Verbindungsbahnen zwischen dem Kleinhirn und dem Hirnstamm). Den Schluss des Heftes bilden Versammlungsberichte und Referate.

Das einführende Vorwort von v. Monakow enthält die Sätze: „il me semble de plus que ce sera à nous neutres qu'appartiendra après la guerre le grand devoir d'essayer de renouer les liens scientifiques entre les nations que la guerre aura séparées. La position centrale de la Suisse semble l'indiquer tout spécialement pour l'accomplissement de cette belle oeuvre de réconciliation dans le domaine de la science.“ Möge diesem Wunsch ein guter Erfolg beschieden sein!

A. Strümpell.

## Zeitschriftenübersicht.

### Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten.

Redigiert von E. Siemerling. Berlin 1917.

#### Band 57, Heft 8.

**Die Bedeutung der Spirochätenbefunde im Gehirn von Paralytikern.** Von Prof. Dr. Raeckel. Nicht irgend welche rätselhaften metasymphilitischen Toxine, sondern die Spirochäten selbst bedingen die lokalen entzündlichen Veränderungen im Gehirn, die der Paralyse zugrunde liegen. — **Über angeborene Kleinhirnstörungen.** Von Dr. W. Beyerman-Leiden. Ausführliche Krankengeschichte von 8 Fällen kongenitalen Kleinhirnmangels. Keine Autopsie, aber sehr genaue klinische Untersuchung. — **Multiple Sklerose und Unfall.** Von Ernst Maschmeyer-Göttingen. Eingehende Erörterung der Frage auf Grund umfassender Literaturstudien und eigener Erfahrungen (8 Fälle aus der Göttinger Nervenlinik, die ihr Leiden auf einen Unfall zurückführten). Im allgemeinen kommt Verf. zu einem mehr ablehnenden Ergebnis. In höchstens 5—10 Proz. aller Fälle von Scler. mult. liegt die entfernte Möglichkeit eines Zusammenhangs zwischen Traumen und Krankheit vor. — **Experimentelle Untersuchungen über die Assoziationen bei Gehirnverletzten.** Von Dr. Erich Stern-Strassburg i. E. Eingehende Assoziationsversuche an 18 Hirnverletzten und zum Vergleich hierzu an 6 Neurotikern und 6 Normalen. — **Über psychogene „Ischias“, „Rheumatismus“- und Wirbelsäuleerkrankungen.** Von Dr. M. Raethel-Bonn. Zurückweisung der Schanzschen „Insufficiencia vertebrae“. Mitteilung zahlreicher Fälle hysterischer Erkrankung mit dem anscheinenden Krankheitsbilde einer Ischias oder eines Muskelrheumatismus. Meist rasche Heilung durch entsprechende psychische Behandlung. — **Die Krankheit Lenaus und Byrons.** Von Dr. med. et phil. F. Kanngiesser-Braunfeld. Wahrscheinlich Paralyse. — **Erschöpfungspsychosen bei Kriegsteilnehmern mit besonderer Berücksichtigung der Dämmerzustände.** Von Helenefriederike Stelzner-Innsbruck. Verf. beobachtete ziemlich häufig reine psychotische Erschöpfungszustände in der Form von halluzinatorischer Verwirrtheit, tobsüchtigen Delirien, ängstlicher Melancholie und Dämmerzuständen. In reinen Fällen trat nach 2—12 Wochen völlige Heilung ein. Infektionen und Intoxikationen spielen zuweilen eine begleitende Rolle. — **Studien über die progressive Paralyse.** Von Dr. F. Jahnel. Mitteilung über die Technik des Spirochätennachweises. — **Paul Flechsig zum 70. Geburtstag.** Von E. Siemerling.

A. Strümpell.

## Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie.

Herausgegeben von Prof. Dr. K. Bonhöffer.

**Band 41, Heft 6 (Juli 1917).**

Seelert, Hans, Berlin, **Untersuchung der Familienangehörigen von Paralytikern und Tabikern auf Syphilis und damit zusammenhängende nervöse Störungen unter besonderer Berücksichtigung des Infektionstermins dieser Paralytiker und Tabiker.** An der Hand eines Materials von 40 Kranken werden Schlussfolgerungen gezogen, die im Original nachzulesen sind.

Birnbaum, Karl, Berlin, **Klinische Schwierigkeiten im Psychogeniegebiet.** Zu kurzem Referat nicht geeignet.

Kohnstamm, Oskar, Königstein im Taunus, **Über das Krankheitsbild der retro-anterograden Amnesie und die Unterscheidung des spontanen und des lernenden Merks.**

Bonhoeffer, K., Berlin, **Über die Abnahme des Alkoholismus während des Krieges.** An der Hand der Berliner Krankengeschichten wird die Abnahme des Alkoholismus bestätigt.

Forster, Berlin, **Die staatlichen Heil- und Pflegeanstalten sind doch nur bessere Strafanstalten und Gefängnisse** (eine öffentlich ausgesprochene richterliche Ansicht).

**Band 42, Heft 1 (Juli 1917).**

Gregor, A., Leipzig, **Über Verwahrlosungstypen.** Gregor stellt verschiedene Gruppen von Verwahrlosung auf und hofft, dass das hier aufgestellte Thema den wesentlichen Forderungen der Fürsorgeerziehung entsprechen dürfte.

Siebert, H., Libau, **Zur Klinik der Geschwisterpsychosen anscheinend exogenen Ursprungs.** Zu kurzem Referat nicht geeignet.

Bonhoeffer, K., **Granatfernwirkung und Kriegshysterie.**

Jahnel, F., Frankfurt a. M., **Über Spirochätenbefunde in den Stammganglien bei Paralyse.** Auf Grund von 3 Fällen mit mikroskopischer Untersuchung und mikrophotographischen Aufnahmen.

**Band 42, Heft 2 (August 1917).**

De Crinis, Max, Graz, **Über die Änderung des Serumelweissgehaltes unter normalen und pathologischen Verhältnissen.** Die genauen Schlussfolgerungen sind in der Arbeit selbst nachzulesen.

Licen, E., Triest, **Beiträge zur Histopathologie der Schussverletzungen des Rückenmarks.**

Engler, Bertha, **Über Analphabetia partialis** (kongenitale Wortblindheit).  
E. Ebstein.

1. The  
2. The  
3. The  
4. The  
5. The  
6. The  
7. The  
8. The  
9. The  
10. The  
11. The  
12. The  
13. The  
14. The  
15. The  
16. The  
17. The  
18. The  
19. The  
20. The  
21. The  
22. The  
23. The  
24. The  
25. The  
26. The  
27. The  
28. The  
29. The  
30. The  
31. The  
32. The  
33. The  
34. The  
35. The  
36. The  
37. The  
38. The  
39. The  
40. The  
41. The  
42. The  
43. The  
44. The  
45. The  
46. The  
47. The  
48. The  
49. The  
50. The  
51. The  
52. The  
53. The  
54. The  
55. The  
56. The  
57. The  
58. The  
59. The  
60. The  
61. The  
62. The  
63. The  
64. The  
65. The  
66. The  
67. The  
68. The  
69. The  
70. The  
71. The  
72. The  
73. The  
74. The  
75. The  
76. The  
77. The  
78. The  
79. The  
80. The  
81. The  
82. The  
83. The  
84. The  
85. The  
86. The  
87. The  
88. The  
89. The  
90. The  
91. The  
92. The  
93. The  
94. The  
95. The  
96. The  
97. The  
98. The  
99. The  
100. The





DATE DUE SLIP  
UNIVERSITY OF CALIFORNIA MEDICAL SCHOOL LIBRARY

THIS BOOK IS DUE ON THE LAST DATE  
STAMPED BELOW

MAR 28 1929

MAR 15 1938

DEC 29 1948

FEB 12 1953

APR 19 1956

1m-2,'26



1974.5

23 1929

626T S Y MAR 13 1929

MAR 15 1962

Original from  
UNIVERSITY OF CALIFORNIA

